

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID
FACULTAD DE ENFERMERÍA, FISIOTERAPIA Y PODOLOGÍA



TESIS DOCTORAL

**Fisioterapia respiratoria combinada con higiene postural en niños con
afectación neurológica crónica**

MEMORIA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR

PRESENTADA POR

Inmaculada Moreno Bermejo

Directoras

M^a Ángeles Atín Arratibel
Patricia Martín Casas

Madrid, 2018

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

ESCUELA UNIVERSITARIA DE ENFERMERÍA, FISIOTERAPIA Y PODOLOGÍA



TESIS DOCTORAL

**Fisioterapia respiratoria combinada con higiene postural en
niños con afectación neurológica crónica.**

MEMORIA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR

PRESENTADA POR

M^a Inmaculada Moreno Bermejo

Directoras

M^a Ángeles Atín Arratibel

Patricia Martín Casas

Madrid 2017

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

ESCUELA UNIVERSITARIA DE ENFERMERÍA, FISIOTERAPIA Y PODOLOGÍA



FISIOTERAPIA RESPIRATORIA COMBINADA CON
HIGIENE POSTURAL EN NIÑOS CON AFECTACIÓN
NEUROLÓGICA CRÓNICA.

TESIS DOCTORAL

M^a Inmaculada Moreno Bermejo

Directoras

M^a Ángeles Atín Arratibel

Patricia Martín Casas

Madrid 2017

A Teresa, que
inevitablemente ha vivido esta
aventura conmigo.

AGRADECIMIENTOS

El tiempo de la realización de la tesis en algunos momentos ha sido lenta hasta el punto de pensar que la siguiente fase nunca iba a llegar y en otros momentos ha pasado tan rápido que daba vértigo. En cualquier caso, ha sido tiempo de aprendizaje y de compartir, de compartir conocimientos, experiencia, miedos, alegrías, preocupaciones y un sin fin de cosas más que he tenido la suerte de vivir con muchas personas a quien dar las gracias.

En primer lugar, mi agradecimiento a los niños con Parálisis Cerebral de la Casa de la Madre Teresa de Calcuta en Adís Abeba, Etiopía, que fueron mi inspiración para esta tesis, a todos los niños que han sido mis pacientes a lo largo de los años, y, por supuesto a todos los niños que han participado en este estudio, así como a sus padres que han confiado en mí y sin cuya colaboración la realización de esta tesis no habría sido posible.

Quisiera expresar mi sincero agradecimiento a mis directoras de tesis, la Dra. M^a Ángeles Atin y la Dra. Patricia Martín. Gracias por haber confiado desde el principio en este trabajo y haberme brindado la oportunidad de llevarlo a cabo. Gracias por acompañarme durante todo el proceso, guiándome con vuestra experiencia. Gracias por vuestra atención, por vuestro tiempo y por el incasable apoyo hasta el final. Gracias, porque desde el inicio de mis estudios en fisioterapia hasta hoy habéis sido un ejemplo de dedicación, profesionalidad y humanidad en vuestro trabajo y os he visto dedicar grandes esfuerzos para el impulso de nuestra querida profesión.

Gracias a la profesora M^a Carmen Bravo, por responder todas y cada una de mis dudas estadísticas, por la ayuda y colaboración ofrecidas en todo momento. Gracias al resto de profesorado del Departamento de Medicina Física y Rehabilitación y a M. Luz por su sonrisa y ánimos.

No puede faltar mi agradecimiento a todos los fisioterapeutas de los centros de atención temprana que han colaborado con este trabajo, a Conchi, Ana, Fernando, Moreyba, Mónica y Nuria.

Mi gratitud también a mis compañeros de trabajo, supervisores y jefes por su comprensión, su apoyo y la experiencia compartida.

Agradecer a Ana su amistad, por estar presente, ser mi compañera de viaje desde el primer momento de esta aventura. Y a todos mis amigos que han entendido mis momentos de ausencia.

Gracias a mi familia, en especial a mi hermano y a mis padres. A mis padres por su sacrificio para darnos a mi hermano y a mí lo mejor, por su ejemplo de trabajo y constancia, por todos los valores que me habéis transmitido, por los buenos consejos, por cuidarme siempre.

Por último, gracias a mi marido, por su infinita paciencia conmigo. Gracias por tu ayuda, por ser capaz de animarme en cualquier momento, por conseguir que no me rinda y sea capaz de superarme, y ante todo por el amor que me regalas cada día, que es el motor de mi vida, por hacerme feliz.

Gracias a todas y cada una de las personas que Dios ha puesto en mi camino para ayudarme a hacer realidad esta tesis.

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

ACEOPS	Asociación Centro de Atención Temprana y Orientación Psicosocial
AMEB	Asociación de Madrid de Espina Bífida
AOS	Apnea Obstructiva del Sueño
APANSA	Asociación de Padres y Amigos de Niños Subdotados de Alcorcón
ASPACE	Confederación Española de Asociaciones de Atención a las Personas con Parálisis Cerebral
CAM	Comunidad Autónoma de Madrid
CAT	Centros de Atención Temprana
CIE-10	Clasificación Internacional de Enfermedades
CIF	Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud, para Niños y Jóvenes
CIM	Capacidad Inspiratoria Máxima
CVRS	Calidad de Vida Relacionada con la Salud
EDAD-2008	Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia
ELPr	Espiración lenta prolongada
FC	Frecuencia Cardíaca
FR	Frecuencia Respiratoria
FTC	Fisioterapia Torácica Convencional
HICPAC	Comité Asesor sobre Prácticas de Control de Infecciones en los Cuidados de Salud
HM	Hiperinsuflación manual
ICF	Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud.
IMC	Índice de Masa Corporal
INE	Instituto Nacional de Estadística
LOPD	Ley orgánica de Protección de datos de carácter personal de 15/99 del 13 de diciembre
MP	Murmullo pulmonar
OMS	Organización Mundial de la Salud
PC	Parálisis Cerebral
PedsQL(TM)	Cuestionario de Calidad de Vida Pediátrico

PEP	Presión Espiratoria Positiva
RGE	Reflujo gastroesofágico
SaO2	Saturación de Oxígeno
SD	Síndrome de Down
SEPAR	Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica
TA	Tos Asistida
UCIP	Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos
VA	Vía Aérea
VRS	Virus Respiratorio Sincitial
VT	Volumen tidal.

ÍNDICE

1. Resumen	17
2. Summary	21
3. Introducción.	27
3.1. La patología crónica neurológica y la discapacidad infantil	27
3.2. Afectación neurológica crónica en pediatría	30
3.2.1. Parálisis cerebral	30
3.2.2. Síndrome de down	32
3.2.3. Otros síndromes	33
3.3. Factores comunes predisponentes a la patología respiratoria	33
3.3.1. Tos ineficaz	34
3.3.2. Aspiración recurrente	34
3.3.3. Deformidad columna vertebral	35
3.3.4. Inmovilidad	35
3.3.5. Apnea obstructiva del sueño	36
3.3.6. Otras complicaciones	36
3.4. Patologías respiratorias consecuentes	37
3.4.1. Infecciones vías altas	37
3.4.2. Bronquitis	37
3.4.3. Neumonía	38
3.4.4. Atelectasia	38
3.5. Análisis y valoración del estado respiratorio y calidad de vida.	39
3.5.1. Auscultación	39
3.5.2. Saturación de oxígeno	40
3.5.3. Frecuencia respiratoria	40
3.5.4. Frecuencia cardíaca	41
3.5.5. Cantidad de secreciones	41
3.5.6. Movilidad torácica	41
3.5.7. Calidad de vida	42
3.5.8. Hospitalizaciones y reagudizaciones	43
3.6. Rehabilitación, fisioterapia.	43
3.6.1. Fisioterapia respiratoria. Técnicas de aclaramiento mucociliar	44
3.6.2. Ayudas instrumentales	46

3.6.3. Higiene respiratoria.....	47
3.6.4. tratamiento postural.....	47
3.6.5. Higiene postural	48
3.6.6. Estrategias de ventilación.....	49
3.6.7. Educación terapéutica.....	52
4. Hipótesis.....	55
4.1. Objetivos	55
4.1.1. Objetivo general.....	55
4.1.2. Objetivos específicos	55
5. Material y métodos.....	57
5.1. Diseño de estudio	57
5.2. Población diana	57
5.3. Estimación del tamaño muestral.....	57
5.4. Selección de la muestra	57
5.4.1. Criterios de inclusión	57
5.4.2. Criterios de exclusión.....	58
5.5. Métodos de recogida de la información.....	59
5.6. Cronograma	60
5.7. Intervención.....	61
5.7.1. Fisioterapia respiratoria: técnicas de aclaramiento mucociliar	61
5.7.2. Talleres de higiene postural y fisioterapia respiratoria	63
5.7.3. Tratamientos permitidos.....	65
5.8. Variables independientes	65
5.9. Variables dependientes.....	66
5.9.1. Exploración clínica respiratoria.....	66
5.9.2. Estado clínico: reagudizaciones e ingresos	67
5.9.3. Calidad de vida	67
5.10. Métodos estadísticos	69
6. Resultados.....	71
6.1. Características demográficas.....	71
6.2. Valoración clínica.....	72
6.2.1. Auscultación.....	72
6.2.2. Saturación de oxígeno:	75
6.2.3. Frecuencia cardíaca:.....	77

6.2.4. Frecuencia respiratoria	79
6.2.5. Cantidad de secreciones tras las sesiones.....	81
6.2.6. Movilidad torácica	82
6.3. Test de calidad de vida	82
6.3.1. Función física	83
6.3.2. Síntomas físicos.....	84
6.3.3. Funcionamiento cognitivo.....	84
6.3.4. Funcionamiento emocional.....	85
6.3.5. Funcionamiento social.....	86
6.3.6. Salud física	86
6.3.7. Salud psíquica	87
6.3.8. Reagudizaciones y hospitalizaciones.....	88
6.3.9. Incidencia de eventos adversos	91
7. Discusión.....	93
7.1. Características de la muestra.....	93
7.2. Diseño del estudio	94
7.2.1. Discusión del protocolo.....	95
7.3. Resultados de la aplicación de la intervención	97
7.3.1. Signos y síntomas clínicos.....	98
7.3.2. Test de calidad de vida.....	101
7.3.3. Reagudizaciones y hospitalizaciones.....	103
7.4. Limitaciones	104
8. Conclusiones.....	107
9. Bibliografía.....	109
10. Anexos.....	123
10.1. Anexo 1. Informe comité ético de investigación clínica	124
10.2. Anexo 2. Hoja de información	126
10.3. Anexo 3. Consentimiento informado.....	129
10.4. Anexo 4. Hoja de recogida de datos	132
10.5. Anexo 5. Imc de referencia edad pediátrica	135
10.6. Anexo 6. Test de calidad de vida pedsq.....	141
10.7. Anexo 7. Taller de higiene postural y fisioterapia respiratoria.....	155

1. RESUMEN

Las patologías neurológicas crónicas engloban diferentes patologías entre las que se encuentran el daño cerebral, las encefalopatías, enfermedades congénitas, etc , algunas de las cuales han sido estudiadas individualmente, y todas ellas conllevan discapacidad motora y necesidades especiales de atención en salud.

Los niños y las niñas con discapacidad son las personas menores de dieciocho años que presenten deficiencias físicas, mentales, intelectuales o sensoriales a largo plazo que, al interactuar con diversas barreras, puedan impedir su participación plena y efectiva en la sociedad en igualdad de condiciones con las demás personas.

Las discapacidades son una afección muy frecuente en numerosos países, sin embargo, en general, sólo algunos de los países más desarrollados cuentan con estudios rigurosos. En las estadísticas que recogen los datos, se encuentran una gran disparidad en cuanto a su incidencia y prevalencia. Además de no contar con datos acerca de cuál es el tipo de discapacidad que les afecta, aunque sea dentro de los descriptores genéricos de discapacidad física, sensorial, intelectual y mental. En España existen 60.400 niños y niñas con discapacidad, en edades comprendidas entre 0 y 5 años; y 78.300 niños y niñas con algún tipo de discapacidad, entre 6 y 15 años.

Numerosos estudios coinciden en que la falta de prevención y tratamiento en la salud pulmonar en los niños con discapacidad desemboca en un aumento de morbilidad y mortalidad, aumento de la atención médica y costes en el cuidado, y, para los pacientes y sus cuidadores, disminución en su calidad de vida.

Por ello es importante la existencia de programas de gestión de la salud respiratoria que deben incluir la fisioterapia respiratoria, aunque no esté consensuado el protocolo de las técnicas a utilizar y quede mucho trabajo para demostrar la efectividad y el bajo costo de la fisioterapia respiratoria. En el CIF, en la guía para la neurorrehabilitación pediátrica, se incluye en el seguimiento del programa de rehabilitación el sistema respiratorio dentro de las funciones del cuerpo a tratar. Además, todos los sanitarios implicados en la rehabilitación, no sólo los fisioterapeutas, a partir del programa de rehabilitación del paciente, deberían optimizar la ventilación y el control de la respiración a través de técnicas de posicionamiento pasivos y activos.

Pese a la importancia de estos aspectos, son escasos los trabajos que apliquen y evalúen la fisioterapia respiratoria y/o la higiene postural en niños con afectaciones neurológicas. A través de este estudio se pretende mejorar la calidad y eficacia de las intervenciones de fisioterapia en los pacientes de pediatría con problemas neurológicos y sintomatología respiratoria, proporcionando evidencia científica a los protocolos de fisioterapia respiratoria que se llevan a

cabo en práctica clínica diaria e implementar la práctica de la educación terapéutica sobre higiene postural.

HIPÓTESIS

Los niños con afectación neurológica crónica y afección respiratoria se benefician de las técnicas de fisioterapia respiratoria de aclaramiento mucociliar y de los talleres sobre higiene postural y fisioterapia respiratoria para optimizar su estado respiratorio y calidad de vida.

OBJETIVOS

- Valorar la efectividad de las técnicas de aclaramiento mucociliar en la mejora de los signos clínicos respiratorios (SaO₂, FC, FR, auscultación) y para aumentar la expectoración de las secreciones bronquiales de los niños con afectación neurológica crónica.
- Analizar la efectividad de las técnicas de aclaramiento mucociliar combinada con los talleres para mejorar la calidad de vida de niños con afectación neurológica crónica con complicaciones respiratorias.
- Establecer la efectividad de las técnicas de aclaramiento mucociliar y los talleres para disminuir el número de reagudizaciones por sobre infección respiratoria en los niños con afectación neurológica crónica.
- Determinar la efectividad de las técnicas de aclaramiento mucociliar y los talleres para disminuir los ingresos hospitalarios por complicaciones respiratorias en niños con afectación neurológica crónica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio experimental antes-después con intervención de fisioterapia respiratoria y talleres de higiene postural en niños de 0 a 6 años con patología crónica neurológica y complicaciones respiratorias.

El reclutamiento de los participantes se realizó desde estos centros de atención temprana y fundaciones de la Comunidad de Madrid. Se propuso, desde sus respectivos centros, a todos los padres de niños con síndromes neurológicos crónicos, susceptibles de entrar en el estudio según los criterios de inclusión y exclusión anteriormente descritos, la participación en el proyecto.

Se archivó el consentimiento informado de los padres o tutores de cada participante fuera de su historia clínica y se les indicó la confidencialidad de los datos de acuerdo a la Ley orgánica 15/99 del 13 de diciembre de Protección de datos de carácter personal.

Posteriormente se realizó una primera evaluación de los participantes, en la que se recogieron los datos descriptivos, los exámenes clínicos, el número de reagudizaciones que sufrió

cada participante durante los 6 meses anteriores al comienzo del estudio y se pasaron los cuestionarios de calidad de vida PedsQL mediante entrevista personal con los padres.

Tras esta primera evaluación, se realizaron las valoraciones clínicas que incluyeron los exámenes clínicos de los participantes antes y después de cada sesión. Y así mismo, después de cada sesión, se midió el volumen de secreciones expectorado por cada participante. En la última sesión (sesión 6) se cumplimentaron los cuestionarios de calidad de vida PedsQL de nuevo.

Finalmente, en la valoración de control evolutivo, se realizaron los exámenes clínicos, se cumplimentaron otra vez los cuestionarios de calidad de vida PedsQL y se registró el número de reagudizaciones por complicaciones respiratorias que tuvo cada participante durante los seis meses posteriores al inicio del estudio.

La intervención de fisioterapia respiratoria se realizó quincenalmente con técnicas basadas en hiper insuflaciones manuales, presiones toraco abdominales y tos provocada durante 3 meses. La intervención de los talleres se realizó cada 3 meses.

En cuanto al estudio estadístico se utilizó el SPSS. Para evaluar las diferencias entre las variables dependientes cuantitativas entre el estadio basal y el último día se realizó el test de la t-Student y Anova en las variables que cumplen los criterios de normalidad.

Para evaluar las variables que no cumplen los criterios de la normalidad se han utilizado el test de Wilcoxon de los rangos con signo y el test de Friedman. Para las variables cualitativas, el test de Mc Nemar. Se realizó la corrección de Bonferroni en las comparaciones múltiples.

El nivel significación estadística se aceptó para un $p \leq 0,05$, con un intervalo de confianza al 95%.

RESULTADOS

Una vez realizado el análisis estadístico se observó que las variables independientes destacaban el mayor porcentaje de niños con parálisis cerebral y síndrome Down en la muestra.

En las variables clínicas se encontró una mejora progresiva a lo largo del tiempo, así como una mejora inmediata antes y después de cada sesión. La expectoración de secreciones fue disminuyendo según avanzaba la intervención.

El número de ingresos y hospitalizaciones disminuyeron significativamente después de la intervención.

Las puntuaciones en todas las dimensiones de los cuestionarios de calidad de vida PedsQL mejoraron a lo largo del estudio.

CONCLUSIONES

1. La valoración de las variables clínicas, en la muestra estudiada demostró una mejora después de cada sesión como resultado de la intervención de las sesiones de fisioterapia respiratoria.

2. En la valoración clínica a lo largo del tiempo los participantes experimentaron una mejora progresiva desde la sesión 1 a la sesión 6 como resultado de la intervención de las sesiones de fisioterapia respiratoria combinadas con los talleres de higiene postural.

3. Desde la sesión 6 hasta la valoración del control evolutivo hubo una estabilización clínica (auscultación, FC, FR) y un leve descenso (SaO₂) de las diferentes variables clínicas, pero todas mostraron valores mejores que en la valoración inicial.

4. El número de reagudizaciones y hospitalizaciones por complicaciones respiratorias en la muestra estudiada disminuyó comparando los 6 meses previos al inicio del estudio con los 6 meses desde el inicio del mismo.

5. En el cuestionario de calidad de vida pediátrica PedsQL, tanto en los aspectos físicos como en las psicosociales, las mejores puntuaciones, que se traducen en una mejor calidad de vida, se obtuvieron en la sesión 6, después de la intervención. Estos resultados se mantuvieron parcialmente a los 6 meses.

6. La fisioterapia respiratoria combinada con los talleres de higiene postural es efectiva en la mejora del estado clínico de los niños con afectación crónica neurológica en la muestra estudiada.

7. Se necesitan más estudios sobre la aportación individual de la higiene postural a la fisioterapia respiratoria, y viceversa, en el estado respiratorio y calidad de vida de los niños con afectación neurológica crónica.

2. SUMMARY

Chronic neurological pathologies encompass different pathologies including brain damage, encephalopathies, congenital diseases, etc., some of which have been studied individually, and all of them involve motor disability and special health care needs.

Children with disabilities are persons under the age of eighteen who have long-term physical, mental, intellectual or sensory impairments which, by interacting with various barriers, may impede their full and effective participation in society on an equal basis with the other people.

Disabilities are a very common condition in many countries, however, in general, only some of the more developed countries have rigorous studies. In the statistics that collect the data, there is a great disparity in its incidence and prevalence. In addition to not having data about what type of disability affects them, even if it is within the generic descriptors of physical, sensory, intellectual and mental disability. In Spain, there are 60,400 children with disabilities, ranging in age from 0 to 5 years; And 78,300 children with some type of disability, between 6 and 15 years.

Numerous studies agree that the lack of prevention and treatment in pulmonary health in children with disabilities results in increased morbidity and mortality, increased medical care and costs in care, and, for patients and their caregivers, decrease in their quality of life.

Therefore, it is important to have respiratory health management programs that must include respiratory physiotherapy, even if the protocol of the techniques to be used is not consensual, and it's necessary to demonstrate the effectiveness and low cost of respiratory physiotherapy. In the ICF, in the guide for pediatric neurorehabilitation, it is included in the monitoring of the rehabilitation program the respiratory system within the functions of the body to be treated. In addition, all restrooms involved in rehabilitation, not just physiotherapists, from the patient rehabilitation program should optimize ventilation and breathing control through passive and active positioning techniques.

Despite the importance of these aspects, there are few studies that apply and evaluate respiratory physiotherapy and / or postural hygiene in children with neurological affections. This study aims to improve the quality and effectiveness of physiotherapy interventions in pediatric patients with neurological problems and respiratory symptomatology, providing scientific evidence to respiratory physiotherapy protocols that are carried out in daily clinical practice and implementing the practice of therapeutic education on postural hygiene.

HYPOTHESIS

Children with chronic neurological disease and respiratory affection benefit from mucociliary clearance respiratory physiotherapy techniques and workshops on postural hygiene and respiratory physiotherapy to optimize respiratory status and quality of life.

OBJECTIVES

- To evaluate the effectiveness of mucociliary clearance techniques in improving respiratory clinical signs (SaO₂, FC, RF, auscultation) and to increase expectoration of bronchial secretions in children with chronic neurological impairment.

- To analyze the effectiveness of mucociliary clearance techniques combined with workshops to improve the quality of life of children with chronic neurological involvement with respiratory complications.

- Establish the effectiveness of mucociliary clearance techniques and workshops to reduce the number of exacerbations due to respiratory infection in children with chronic neurological impairment.

- To determine the effectiveness of mucociliary clearance techniques and workshops to reduce hospital admissions for respiratory complications in children with chronic neurological impairment.

MATERIAL AND METHODS

Experimental study before and after, with intervention of respiratory physiotherapy and postural hygiene workshops in children with disabilities from 0 to 6 years old with chronic respiratory complications.

The participants were recruited from four centers of early care and foundations of the Community of Madrid. From their respective centers, all the parents of children with chronic neurological syndromes, who could enter the study according to the inclusion and exclusion criteria previously described, participated in the project.

The informed consent of the parents or guardians of each participant was filed outside their medical history and they were informed of the confidentiality of the data according to the Organic Law 15/99 of December 13 of Data Protection of personal character. Subsequently, a first evaluation of the participants was performed, in which the descriptive data, the clinical exams, the number of exacerbations that each participant underwent during the 6 months prior to the beginning of the study were collected and the PedsQL quality of life questionnaires Through a personal interview with the parents.

After this first evaluation, the clinical evaluations were performed, including the clinical exams of the participants before and after each session. And, after each session, the volume of secretions expectorated by each participant was measured. In the last session (session 6) the PedsQL quality of life questionnaires were completed again.

Finally, in the evaluation of evolutionary control, clinical examinations were performed, the PedsQL quality of life questionnaires were again completed and the number of exacerbations due to respiratory complications that each participant had during the six months after the study was started.

Respiratory physiotherapy was performed twice a month with techniques based on manual hyperinflation, abdominal thorax pressures and coughing during 3 months. The intervention of the workshops was done every 3 months.

Statistical study was performed using SPSS. In order to evaluate the differences between the quantitative dependent variables between the baseline stage and the last day, the Student and Anova test were performed on the variables that met the normality criteria. The Wilcoxon test of the signed ranges and the Friedman test were used to evaluate the variables that did not meet the normal criteria. For the qualitative variables, the Mc Nemar test. Bonferroni correction was performed in multiple comparisons.

Statistical significance level was accepted for $p \leq 0.05$, with a 95% confidence interval.

RESULTS

Once the statistical analysis was performed it was observed that the independent variables highlighted the highest percentage of children with cerebral palsy and Down syndrome in the sample.

In the clinical variables a progressive improvement was found over time, as well as an immediate improvement before and after each session. Expectorated secretions decreased as the intervention progressed.

The number of admissions and hospitalizations decreased significantly after the intervention.

Scores on all dimensions of the PedsQL quality of life questionnaires improved throughout the study.

CONCLUSIONS

1. The evaluation of the clinical variables in the sample studied showed an improvement after each session because of the intervention of respiratory physiotherapy sessions.
2. In clinical assessment over time the participants experienced a progressive improvement from session 1 to session 6 because of the intervention of respiratory physiotherapy sessions combined with postural hygiene workshops.
3. From the 6th session until the evaluation of the evolutionary control there was a clinical stabilization (auscultation, HR, FR) and a slight decrease (SaO₂) of the different clinical variables, but all showed better values than in the initial assessment.
4. The number of exacerbations and hospitalizations due to respiratory complications in the study sample decreased comparing the 6 months prior to the beginning of the study with 6 months from the beginning of the study.
5. In PedsQL pediatric quality of life questionnaires, in both physical and psychosocial aspects, the best scores, which translate into a better quality of life, were obtained in session 6, after the intervention. These results were partially maintained at 6 months.
6. Respiratory physiotherapy combined with postural hygiene workshops is effective in improving the clinical status of children with chronic neurological involvement in the study sample.
7. More studies are needed on the individual contribution of postural hygiene to respiratory physiotherapy, and vice versa, on respiratory status and quality of life of children with chronic neurological impairment.

3. INTRODUCCIÓN.

3.1. LA PATOLOGÍA CRÓNICA NEUROLÓGICA Y LA DISCAPACIDAD INFANTIL

Las patologías neurológicas crónicas engloban diferentes patologías entre las que se encuentran el daño cerebral, las encefalopatías, enfermedades congénitas, etc , algunas de las cuales han sido estudiadas individualmente, y todas ellas conllevan discapacidad motora y necesidades especiales de atención en salud (1-3)

La discapacidad se define por la presencia de una limitación en las actividades sociales de conducta apropiadas para la edad, como la escuela o jugar, o la recepción de servicios especializados a través de la intervención temprana o programas de educación especial. (4) Los niños y las niñas con discapacidad son las personas menores de dieciocho años que presenten deficiencias físicas, mentales, intelectuales o sensoriales a largo plazo que, al interactuar con diversas barreras, puedan impedir su participación plena y efectiva en la sociedad en igualdad de condiciones con las demás personas.(5)

No se cuenta con una definición universalmente aceptada de niños y niñas con discapacidad, pero las más utilizadas en el ámbito europeo como un marco y clasificación para comprender el impacto de las condiciones de salud en funcionamiento y la discapacidad son la Clasificación Internacional de Enfermedades-10 (CIE-10), y la Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud (CIF), ambas descritas por la Organización Mundial de la Salud (OMS) (3, 6). La CIF para niños y jóvenes se propuso como el lenguaje común para describir la salud y la discapacidad en las dos primeras décadas de la vida.(6, 7)

La discapacidad para la CIE-10 es cualquier restricción o falta de capacidad (como consecuencia de una deficiencia) para llevar a cabo una actividad de la manera o con el nivel considerado como normal para un individuo en su situación sociocultural específica.(8)

La CIF indica los aspectos negativos de la interacción del individuo (con una "condición de salud") y sus factores contextuales (ambientales y personales). Incluye déficits, limitaciones de la actividad y restricciones de la participación. Por esto pasan a identificarla con la limitación en la actividad, que es la dificultad que puede tener un individuo para realizar actividades. Abarca desde una limitación muy leve hasta una grave en cantidad o en calidad, en la realización de una actividad, comparándola con la manera, extensión o intensidad que se espera que la realizaría una persona sin esa condición de salud.(3, 9) La definición de la CIF, se utiliza cada vez más en diversos sectores, como la salud, los asuntos sociales, el trabajo y la educación(3, 10)

Las discapacidades son una afección muy frecuente en numerosos países, sin embargo, en general, sólo algunos de los países más desarrollados cuentan con estudios rigurosos, además,

las estimaciones de prevalencia de niños con discapacidad varían considerablemente entre y dentro de los países (11). En las estadísticas que recogen los datos, encontramos una gran disparidad en cuanto a su incidencia y prevalencia., en consecuencia, los datos cuantitativos fiables y actualizados son limitados sobre este importante grupo, para la planificación de la salud pública y la prestación de servicios a nivel nacional. (12) Además de no contar con datos acerca de cuál es el tipo de discapacidad que les afecta, aunque sea dentro de los descriptores genéricos de discapacidad física, sensorial, intelectual y mental.(5)

En España, la única encuesta que trata de cubrir de forma completa el ámbito de la discapacidad es la Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia (EDAD-2008), que realizó el Instituto Nacional de Estadística (INE). Sus datos, nos proporcionan una idea sobre la situación de la infancia con discapacidad en España. Conforme a dicha Encuesta, en España existen 60.400 niños y niñas con limitaciones, en edades comprendidas entre 0 y 5 años, de los que 36.400 son niños y 24.000 niñas; y 78.300 niños y niñas con algún tipo de discapacidad, entre 6 y 15 años, de los que 50.600 son niños y 27.000 niñas.(5)

Unidad	Personas con discapacidad (en miles)			Tasa por 1.000 habitantes de cada grupo de edad		
	Mujeres	Hombres	Ambos sexos	Mujeres	Hombres	Ambos sexos
De 0 a 5 años	24,0	36,4	60,4	17,6	25,2	21,5
De 6 a 15 años	27,6	50,7	78,3	13,4	23,1	18,4
De 16 a 24 años	28,6	46,5	75,1	12,7	19,8	16,3
De 25 a 34 años	69,8	98,8	168,7	18,9	24,9	22,0
De 35 a 44 años	137,0	149,4	286,5	37,8	39,4	38,6
De 45 a 54 años	224,1	181,9	406,0	73,2	60,0	66,7
De 55 a 64 años	318,7	227,1	545,8	128,6	97,1	113,3
De 65 a 69 años	168,6	124,2	292,8	169,9	139,9	155,8
De 70 a 74 años	257,2	147,5	404,7	253,2	175,9	218,2
De 75 a 79 años	320,6	183,2	503,8	343,3	262,8	308,9
De 80 a 84 años	333,9	148,6	482,6	484,5	336,2	426,5
De 85 a 89 años	236,6	103,2	339,8	610,7	505,8	574,5
De 90 y más años	153,4	50,0	203,4	783,4	668,1	751,5
Total	2.300,2	1.547,7	3.847,9	101,0	69,5	85,5

Tabla 1. Personas con discapacidad residentes en domicilios familiares, por grupo de edad y sexo. Números absolutos y tasas por mil habitantes. España 2008. Instituto Nacional de Estadística (INE). Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia 2008.

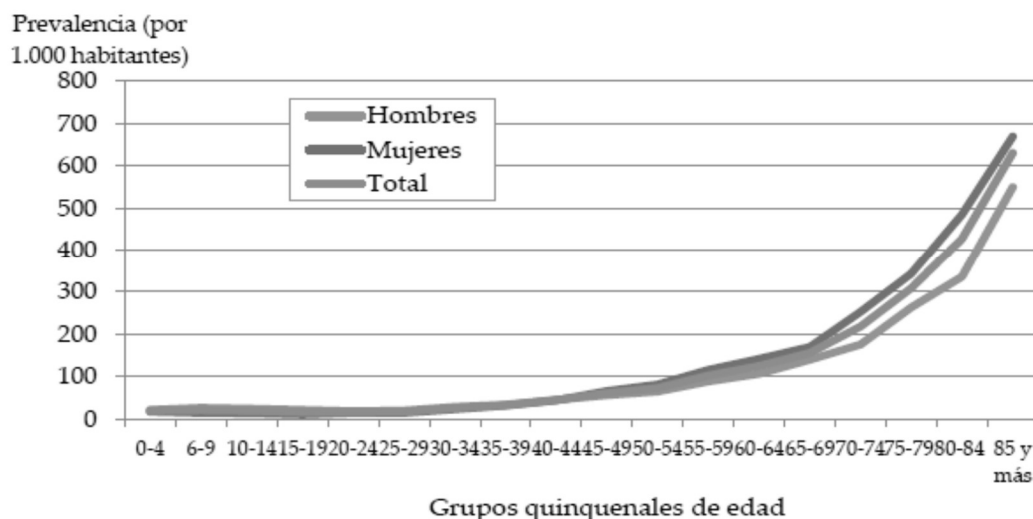


Gráfico 1. Prevalencia de las situaciones de discapacidad, por sexo y grupos quinquenales de edad (personas residentes en domicilios familiares). España, 2008. INE, Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia 2008.

Pese a que los porcentajes de niños discapacitados por debajo de los 15 años es el menor comparados con otras edades, (5) en los últimos años parecemos asistir a un incremento en la demanda de asistencia neuropediátrica en edad temprana, que podría estar justificada por varios motivos: por un lado, los continuos avances en neurociencias han permitido que cada vez se conozcan y diagnostiquen más enfermedades neurológicas que hace años eran desconocidas, de modo que, en ocasiones, los niños fallecían o presentaban un deterioro neuropsicológico por una causa desconocida(13). Por otro lado, han aparecido cambios y avances sociales que condicionan nuevas demandas asistenciales. Todo ello, junto con la gran diversidad y complejidad de la patología neurológica en la infancia, especialmente en edad temprana, hace que sean necesarias cada vez más unidades de neuropediatria. En España, aproximadamente el 60% de los hospitales cuenta con una consulta de neuropediatria (13)

Además, los problemas neurológicos representan una parte importante de la actividad de las unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP). (14) Siendo la insuficiencia respiratoria una causa frecuente de ingreso en la UCIP por muy diversos problemas neurológicos, lo que refleja la participación en el funcionamiento respiratorio de todas las partes del sistema nervioso, desde la corteza cerebral hasta el músculo, pasando por el troncoencéfalo, la médula espinal, los pares craneales bajos, la segunda motoneurona y la placa motriz.(14)

Numerosos estudios coinciden en que la falta de prevención en la salud pulmonar en los niños con discapacidad, desde el inicio de sus vidas, desemboca en un aumento de morbilidad y mortalidad, aumento de la atención médica y costes en el cuidado, y, para los pacientes y sus cuidadores, disminución en su calidad de vida.(15, 16) En Estados Unidos se realizó un estudio para examinar la utilización de servicios sanitarios y los patrones de gasto para los niños con discapacidades en el periodo 1999 - 2000. La muestra de la encuesta incluyó a 13 792 niños

menores de 18 años. Sus hallazgos demuestran que el 7,3% de los niños estadounidenses con discapacidades utiliza muchos más servicios que sus homólogos sin discapacidad. Las mayores diferencias en la utilización estaban por días de hospitalización (464 vs 55 días por cada 1000 niños), visitas de profesionales sanitarios (3,0 vs 0,6) y como resultado de su mayor uso, los niños con discapacidades también tenían un gasto mucho mayor en el cuidado de la salud, representó el 65% del total de gastos de atención de salud.(4)

Por ello es importante la existencia de programas de gestión de la salud respiratoria que deben incluir la fisioterapia respiratoria, especialmente en la intervención temprana de los niños con discapacidad (16), aunque no esté consensuado el protocolo de las técnicas a utilizar. Para que el tratamiento sea eficaz, la elección de la modalidad debe adaptarse a los requisitos individuales de cada paciente y capacidades (17, 18).

Aunque queda mucho trabajo para demostrar la efectividad y el bajo costo de la fisioterapia respiratoria (19) en el CIF, en la guía para la neurorrehabilitación pediátrica, se incluye en el seguimiento del programa de rehabilitación el sistema respiratorio dentro de las funciones del cuerpo a tratar (6). Además, conforme las investigaciones van avanzando se va descubriendo la necesidad de que todos los sanitarios implicados en la rehabilitación, a partir del programa de rehabilitación del paciente, optimizasen la ventilación y el control de la respiración a través de técnicas de posicionamiento. (20)

3.2. AFECTACIÓN NEUROLÓGICA CRÓNICA EN PEDIATRÍA

Dentro de la afectación neurológica crónica en pediatría, entre las patologías estudiadas individualmente, destacan por su mayor prevalencia e incidencia desde el nacimiento, las descritas a continuación.(21-23)

3.2.1. PARÁLISIS CEREBRAL

La parálisis cerebral (PC) es la tercera gran causa de discapacidad y un reto para los sistemas de salud.(24) es una de las más severas discapacidades en la infancia y produce pesadas demandas en materia de salud, educación, y servicios sociales, así como en las familias (21, 25).

Se podría decir que la PC no es una enfermedad, más bien, es una variedad de síndromes relacionados con anormalidades crónicas no progresivas del desarrollo del cerebro, que se caracteriza por la disfunción motora con problemas en el movimiento y la postura, pero también son comunes trastornos concomitantes de la función cerebral (24, 26). La PC puede ser el resultado de lesión cerebral que ocurre durante los períodos prenatal, perinatal o postnatal, si bien la lesión es no progresiva, las manifestaciones clínicas pueden variar con el tiempo (27, 28).

La CIF de la OMS describe la PC como un grupo de trastornos del desarrollo del movimiento y de la postura, que causan limitación en la actividad y son atribuidos a alteraciones no progresivas que ocurren en el cerebro en desarrollo del feto o del niño pequeño; el trastorno motor se acompaña con frecuencia de alteraciones de la sensibilidad, cognición, comunicación, percepción, comportamiento y/o crisis epilépticas.(29) (25, 30).

Existen muchas definiciones de PC y muchas cuestiones importantes sin resolver: cuánto hay que esperar para diagnosticar un niño de PC, hasta qué edad se considera un cerebro inmaduro, que clasificación etiológica se debe emplear, qué síndromes hay que incluir o cómo asegurar que se utiliza la misma terminología cuando el diagnóstico de PC es exclusivamente clínico.(29) A pesar de la controversia y ante la falta de una alternativa mejor, los autores coinciden en mantener el término clásico de ‘parálisis cerebral’. En el ámbito médico asistencial, la PC es bien conocida, y una palabra clave a la hora de buscar en bases de datos. Además, en estudios epidemiológicos también sigue siendo un término válido, especialmente si se analizan grupos en función de la edad gestacional y del patrón clínico(29).

Su prevalencia en países desarrollados se estima, según los estudios, en 2-2,5 casos por cada 1.000 recién nacidos vivos (30) o 2-3 casos por cada mil nacidos vivos(28, 31).

El Plan Regional Sectorial de Atención a la Personas con Discapacidad de la comunidad de Castilla y León incluye datos acerca del número de casos de PC en cada provincia. En 1999, dicho plan refería 335 casos de PC en la población de 0 a 14 años, lo que arroja una prevalencia de PC en Castilla y León de 1,02 por 1.000 menores de 15 años. Es la primera estimación de la frecuencia de PC en territorio español,(29) es menor que las cifras que se aportan en la literatura médica internacional correspondientes a países occidentales. Probablemente a causa de que un porcentaje de pacientes con PC no sean identificados como tales, sino calificados con otro tipo de diagnósticos como retraso madurativo o retraso psicomotor (32).

Existen comunicaciones contradictorias respecto la evolución de la PC en las últimas décadas en diversos países. Por una parte, existiría una tendencia a la disminución de casos de PC motivada por la mejora de la asistencia perinatal(33); por otra, habría una tendencia al incremento de casos, debido a la actual supervivencia de neonatos críticamente enfermos que fallecían en el pasado, y también al incremento de las tasas de prematuridad y de gestaciones múltiples. En el caso de España, se desconoce la tendencia evolutiva de la prevalencia de la PC y su relación con factores epidemiológicos perinatales (32).

Sin embargo, en diversos países europeos y Australia, hace ya varias décadas, reconocieron la magnitud del problema, se interesaron por la PC y crearon registros que han aportado una valiosa información sobre aspectos específicos de la PC. De todo lo anterior se deduce que cada vez habrá que atender a más pacientes, niños y adultos, con PC (30). Las

implicaciones médicas, sociales y educativas que origina esta situación son importantísimas, y la inversión económica necesaria crece anualmente. Por poner un ejemplo, en el año 2003 se estimó en Estados Unidos que los costes directos (revisiones médicas, ingresos hospitalarios, servicios de asistencia y adaptación de la vivienda) e indirectos (repercusión en la productividad laboral) derivados de la PC ascendían a 11.500 millones de dólares.(29) La PC constituye un problema de primera magnitud por la discapacidad que asocia, por su cronicidad y por las implicaciones médicas, sociales y educativas que todo ello origina(29)

Las enfermedades respiratorias, la epilepsia y las malformaciones congénitas son las causas más comunes de muerte temprana registradas (34, 35). En un estudio realizado en 2016 con 9 pacientes pediátrico con PC se realizó un seguimiento en el que concluyeron que las muertes debidas a enfermedades del sistema respiratorio son mucho más frecuentes que en la población general, especialmente para los que mueren antes de los 40 años, mientras que las muertes debido a las lesiones y los accidentes se producen con mucha menos frecuencia que se esperaría para este grupo de edad en la población general(35) . En otro estudio de 2012 vieron que de los 39 individuos evaluados con discapacidad motora leve a moderada, a los 5 años de edad , las causas respiratorias de la muerte aún eran comunes, pero se superaron en frecuencia por las muertes accidentales , incluyendo seis casos de ahogamiento , y también causas cardíacas .(36) En una población de Londres observaron durante 19 años a 724 niños con PC, en quienes las causas de muerte fueron en 57 casos (78%) enfermedad respiratoria (37).

En suma, la PC es la mayor enfermedad neurológica que produce una disfunción motora y respiratoria; el patrón respiratorio anormal induce la interrupción del desarrollo motor y la restricción de las actividades funcionales de la vida diaria debido a una función de vital importancia básica incompleta (38). Los sanitarios que atienden a estos pacientes deben tener un alto índice de sospecha de estos problemas desde edades tempranas para identificarlos y ofrecer las mejores opciones de tratamiento (38)

3.2.2.SÍNDROME DE DOWN

En cuanto al síndrome de Down (SD), trisomía 21, es una de las anormalidades cromosómicas más comunes entre los recién nacidos. Se asocia con mayor riesgo de enfermedades cardíológicas, endocrinológicas, hematológicas y respiratorias, por ejemplo, malformaciones cardíacas, atresia intestinal, cataratas, pérdida de la audición, y el hipotiroidismo, así como la evolución de las condiciones médicas, por ejemplo, la diabetes mellitus, convulsiones y demencia.(22)

En Europa, la prevalencia total de SD es de 22,0 por cada 10.000 nacimientos (11,2 por 10.000 nacidos vivos)(39) En los últimos años, los avances en la atención perinatal y neonatal han mejorado las posibilidades de supervivencia en niños con SD (22).

Pero sigue existiendo un alto porcentaje de muertes en edad infantil, hasta un 29 % de las muertes en SD están relacionados con la neumonía, la gripe y la aspiración. Además, el SD se asocia de forma independiente con un mayor riesgo de hospitalización por Virus Respiratorio Sincitial (VRS), de los 0 a los 24 meses, y tienen la enfermedad por VSR más severa que los niños sin discapacidad.(40). En un estudio sobre los trastornos respiratorios en niños con SD encontraron las infecciones respiratorias como la principal causa de hospitalizaciones entre 232 niños con SD, principalmente neumonía y bronquiolitis, con hospitalizaciones de dos a tres veces más que en los niños sin SD (41)

3.2.3. OTROS SÍNDROMES

Aunque clínicamente poco reconocida, el síndrome 22q11.2 es el síndrome más común de microdelección, la segunda causa más común de retraso en el desarrollo y la enfermedad cardíaca congénita más importante después del SD.(23) Tiene una prevalencia estimada de 1 en 4000 nacidos vivos, sin embargo, la ocurrencia real puede ser mayor debido a la variable expresividad. (23)

Los individuos con síndrome 22q11.2 que sobreviven a la infancia parecen estar en mayor riesgo de mortalidad prematura como adultos. En un estudio de 102 adultos con síndrome 22q11.2 (edad media: 33,6 años), las tasas de supervivencia a las edades de 40 y 50 años fueron de 89,9% y 73,9% respectivamente. Las causas de muerte descritas fueron muerte súbita (más frecuente), insuficiencia cardíaca, accidente cerebrovascular, suicidio y complicaciones postoperatorias.(42).

Entre las precauciones para disminuir la morbilidad, se encuentran, como recomendación para prevenir el riesgo de neumonías por aspiración; comida en pequeñas porciones, fisioterapia respiratoria y aspiraciones de secreciones como prevención. (23)

3.3. FACTORES COMUNES PREDISPONENTES A LA PATOLOGÍA RESPIRATORIA

Las personas con afectación neurológica crónica sufren complicaciones respiratorias con una alta incidencia de neumonía recurrente, atelectasia, bronquiectasias, apnea del sueño, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y enfermedad restrictiva pulmonar. (43)

La alta incidencia de enfermedades respiratorias en discapacitados por afectación neurológica crónica está influenciada por varios factores fisiopatológicos interrelacionados. Los más significativos son la aspiración y la ineficacia de la tos que pueden interrumpir el drenaje bronquial normal. (38, 44) El pobre aclaramiento de las secreciones afecta a todos componentes de la función mucociliar y consecuentemente el deterioro del sistema de defensa pulmonar aumenta.(38) Aunque cada una de las siguientes condiciones varía notablemente de un individuo

a otro, los niños con patología neurológica crónica están predispuestos a las siguientes vulnerabilidades.

3.3.1.TOS INEFICAZ

La tos ineficaz es el resultado de la descoordinación de los músculos bulbares y debilidad de los músculos del abdomen y diafragma. Normalmente, las secreciones de las vías respiratorias son continuamente producidas y eliminadas por el movimiento centrípeto de la escalera mucociliar y con la ayuda del flujo de aire diferencial (Entre 10 mL y 100 mL de secreciones respiratorias se producen y se limpian cada día) (45). Cuando este mecanismo se altera o el volumen de moco se vuelve abrumador la tos sirve para limpiar las vías respiratorias de grandes cantidades de material inhalado, moco debido a secreciones excesivas y material anormal como líquido o pus del edema (45).

En niños con enfermedad neurológica y neuromuscular, una tos ineficaz es la principal razón para la retención de moco. La tos ineficaz se debe principalmente a los débiles músculos inspiratorios y a la imposibilidad de respirar profundamente que condicionan una fase inspiratoria de la tos ineficaz; la función bulbar alterada y una capacidad reducida de cerrar la glotis para permitir la generación de presión intratorácica adecuada, y los músculos débiles de la espiración que condicionan unas fases compresivas y expulsivas ineficaces.(46). El resultado es una limitación de la compresión dinámica de las vías respiratorias y un fallo para generar suficiente flujo máximo espiratorio a través de las vías respiratorias, con la consecuente retención de secreciones (45).

3.3.2.ASPIRACIÓN RECURRENTE

La aspiración recurrente es el resultado de la disfagia y el reflujo gastroesofágico (RGE) (47). Las poblaciones de niños con deterioro neurológico que comúnmente experimentan disfagia incluyen aquellos con daño cerebral adquirido (por ejemplo, lesión cerebral traumática, parálisis cerebral), síndromes genéticos (por ejemplo, síndrome de Down, síndrome de Rett) y condiciones degenerativas (por ejemplo, distrofia miotónica)(48).

El RGE patológico es un trastorno que afecta a muchos niños con PC severa generalizada y con discapacidad intelectual. Estudios anteriores realizados principalmente en hospitales, han reportado tasas de prevalencia que van del 55% al 91 %. Entre las complicaciones más frecuentes (28,2%) en los pacientes con reflujo positivos se encontraban las infecciones recurrentes del tracto respiratorio superior (49, 50).

La dinámica de la alimentación comprende una enorme complejidad y la coordinación entre; los al menos 26 pares de músculos; de los nervios craneales, (incluyendo trigémino, facial, glossofaríngeo, vago, hipogloso, y el de cuello de útero); y los segmentos de la médula espinal

torácica involucrados en los movimientos de la pared torácica, para la coordinación de la respiración con la alimentación (51). Beber, comer, tragar y la respiración están estrechamente unida en las conductas motoras, por ejemplo, la ingestión de alimentos siempre interrumpe la respiración de los bebés y niños pequeños. El abandono o la interrupción de la respiración durante la deglución se conoce como apnea y se debe en parte por el cierre de la vía aérea y la supresión neural del generador de patrón respiratorio en el tronco cerebral(51). La apertura laríngea no coordinada con la actividad diafragmática puede ser otra causa posible de la obstrucción de la vía aérea (52).

La incoordinación motora orofaríngea con una mala tos y un pobre aclaramiento mucociliar, en combinación con una alta prevalencia de enfermedad por RGE, aumenta el riesgo de aspiración (53). Además los niños con epilepsia tienen un mayor riesgo de aspiración durante un ataque nocturno, por lo que estos niños están en mayor riesgo de enfermedades respiratorias y compromiso en el sueño(53).

3.3.3.DEFORMIDAD COLUMNA VERTEBRAL

El desarrollo del tórax de los niños con alteración en la función motora y en el tono muscular no corresponde al desarrollo del tórax de un niño normal ya que debido a ambas alteraciones, el niño con discapacidad motora es incapaz de contrarrestar de forma independiente o equilibrar la influencia de la gravedad.(54) La enfermedad pulmonar restrictiva, se produce como resultado de la desigualdad en el tono muscular y la gravedad y de la deformidad de la columna (cifoescoliosis, tórax paralítico, tórax en quilla, etc.)(54)

La escoliosis neuromuscular (escoliosis relacionados de alguna manera a la alteración neurológica o a la función muscular) es la deformidad de la columna más común, se encuentra en 15 a 80% de personas con PC (55) (56). El pronóstico a largo plazo para los individuos con escoliosis y PC se asocia con una afectación progresiva del sistema respiratorio, esto altera el funcionamiento fisiológico y las mediciones respiratorias tales como la saturación de oxígeno (SaO₂), la frecuencia cardíaca (FC), la frecuencia respiratoria (FR), y la expansión de la pared torácica. (56)

3.3.4.INMOVILIDAD

La falta de movilidad en pacientes con enfermedades neurológicas crónicas muchas veces va acompañada de problemas respiratorios. La capacidad vital de los pulmones de estos pacientes, debido a la inmovilidad y debilidad, podría llegar a reducirse hasta el 30% (57). Además la inmovilidad a menudo se ve complicada por la discapacidad cognitiva. (54)

Si los niños con discapacidad por afectación neurológica crónica se colocan la mayor parte del tiempo en decúbito supino, los bordes inferiores de su caja torácica es probable que

desarrollen “lateral flaring” en la caja torácica ya que este movimiento es en un plano con la gravedad eliminada. Los cambios adversos son más dramáticos en la postura erguida; el niño, que carece de apoyo posterior de los músculos paravertebrales, como un parapléjico o tetrapléjico, tendrá una postura flexionada, cifótica, la cual compromete aún más la función pulmonar (54). La expansión del tórax se verá seriamente comprometida en la parte anterior y planos inferiores, causando problemas secundarios que impiden la efectividad del diafragma. Por lo tanto, esta debilidad limita directamente la expansión de la pared torácica en cualquiera de los tres planos de ventilación. El resultado es la reducción de la función pulmonar algo que en algunos casos se podría evitar efectuando una fisioterapia preventiva precoz, a edades tempranas (54, 57).

3.3.5. APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO

Las alteraciones durante el sueño en los pacientes con enfermedades neurológicas crónicas se deben a numerosos factores que interactúan entre sí, dentro de los cuales destacan: Problemas posicionales, espasmos musculares, uso de medicamentos, convulsiones, alteraciones visuales asociadas a su enfermedad de base y alteraciones de la ventilación y oxigenación durante el sueño.(58)

En los niños con PC, hay una mayor prevalencia de iniciación y mantenimiento de los trastornos del sueño, trastornos de transición sueño-vigilia y sueño excesivo y trastornos de la excitación.(59) Los problemas durante el sueño en estos niños se deben a la interacción de numerosos factores, destacan: la presencia de dolor, enfermedades intercurrentes, la asociación con hipoventilación central y el uso de medicamentos que frecuentemente alteran el ritmo del sueño. (58)

En adición las patologías que se asocian con menor tamaño de la vía aérea superior y estrechas vías respiratorias nasales, como el SD o síndrome del maullido de gato, (la lengua, las amígdalas y adenoides ocupan proporcionalmente mayor volumen de un pequeño espacio de la vía aérea superior) contribuyen al aumento del riesgo de Apnea Obstructiva del Sueño (AOS). A esto se suma que la AOS es más común en niños con antecedentes de bronquiolitis por VRS y que es un factor predisponente para la neumonía adquirida en los niños pequeños. (60).

3.3.6. OTRAS COMPLICACIONES

- El asma y la hiperreactividad bronquial son condiciones comunes pero no hay evidencia de que el asma es más común en los niños con discapacidad por afectación neurológica crónica.(61).
- Las alteraciones en el crecimiento general, como la obesidad y la desnutrición, representan desafíos cuando se cuida a los niños con discapacidad, tanto para pediatras como para equipos especializados(62)

La desnutrición somete a los músculos del aparato respiratorio al catabolismo, lo que lleva a la atrofia, debilidad y reducción de la función pulmonar, así como aumentar la colonización bacteriana y la infección.(63) Estos trastornos del crecimiento y la nutrición son problemas de salud comunes en los niños con PC (52).

3.4. PATOLOGÍAS RESPIRATORIAS CONSECUENTES

Los problemas respiratorios que se describen a continuación, son algunas de las secuelas de diagnósticos neurológicos, causando una excesiva pérdida de días de trabajo de escuela y numerosas hospitalizaciones. Por tanto, mantener un buen estado de salud respiratorio debería ser prioritario para la población neurológica.(20).

3.4.1.INFECCIONES VÍAS ALTAS

La enfermedad respiratoria aguda de vías altas es la enfermedad más común de la infancia y la razón más frecuente para las visitas de los niños a un médico. Esto es 10 veces la prevalencia de la siguiente enfermedad más frecuente, diarrea.(64) En los niños con patologías crónicas neurológicas representan un porcentaje aún mayor.(4)

Las complicaciones respiratorias de vías altas, de oído, nariz y garganta, son un importante contribuyente a la morbilidad y la mortalidad en pacientes con síndromes cromosómicos. (41) La AOS se asocia con infecciones del tracto respiratorio; dicha infección puede ser tanto un antecedente como una consecuencia de la AOS, la cual es el trastorno respiratorio más común que afecta a los niños con SD(60).

Recientemente se ha demostrado que los padres de niños con discapacidad e infecciones respiratorias recurrentes, asocian con mayor deterioro motor del desarrollo, la menor calidad de salud de la vida y más problemas de comportamiento en comparación con los niños cuyos padres no reportan aumento de las infecciones del tracto respiratorio en su niño.(65) Las infecciones respiratorias recurrentes de vías altas se definen por la presencia de tres episodios de otitis media en un plazo de seis meses ; La rinitis infecciosa recurrente, por lo general se define como más de cinco episodios por año ; amigdalitis recurrente o faringitis, con más de tres episodios en 12 meses; tos frecuente, con fiebre y la hipersecreción de las vías aéreas superiores ; tos diaria o casi a diario durante más de tres meses(62)

3.4.2.BRONQUITIS

Las infecciones respiratorias agudas bajas (bronquitis, broncoespasmo) conllevan a la disminución significativa de la ventilación y la resultante disnea que suponen una alteración de la calidad de vida del paciente. La bronquitis, por su cronicidad e hipersecreción puede inducir a cambios celulares y secretorios que conducen a un círculo vicioso de la obstrucción bronquial y las sobreinfecciones repetitivas.(66) Además, el broncoespasmo se superpone como factor de

elongación e inestabilidad en la evolución de los síntomas en bebés y niños pequeños (19), puesto que si no se controla la retención de moco en la vía aérea, puede iniciarse el ciclo vicioso clásico de deterioro pulmonar consistente en inflamación de las vías aéreas, sobreproducción de secreciones e infección persistente. (67)

Las infecciones respiratorias agudas bajas son una de las principales causas de hospitalización en niños pequeños. Los niños con morbilidades pre- existentes, incluyendo defectos de nacimiento (como PC, encefalopatías, síndromes congénitos) corren un mayor riesgo de hospitalización por infecciones respiratorias agudas bajas, entre ellos, se han notificado ser la razón más frecuente de hospitalización en niños con SD(66). De hecho, hasta el 80 % de todas las hospitalizaciones y la admisión a una unidad de cuidados intensivos pediátricos de los niños con SD es causado por infecciones de las vías respiratorias inferiores. (41)

3.4.3.NEUMONÍA

La neumonía es una inflamación aguda de origen infeccioso bacteriano o viral del parénquima pulmonar y de los bronquios. (57)

La insuficiencia respiratoria en la que progresivamente entran las personas con discapacidad se puede ver agravada por diferentes factores como son las aspiraciones por trastornos de la deglución y las alteraciones en la expectoración por la afectación muscular, condicionando ambos casos la presencia de infecciones respiratorias y/o neumonías.(46)

La neumonía es la principal causa de muerte en niños pequeños causando 1,2 millones de muertes en niños menores de 5 años en todo el mundo, más del 90% de los cuales en países con pocos recursos (68). Las estimaciones de prevalencia en PC de neumonías van desde 31% de neumonías recurrentes por 6 meses a 19% de neumonías recurrentes por año. (43)

3.4.4.ATELECTASIA

La atelectasia es una complicación muy frecuente en los déficits ventilatorios restrictivos y obstructivos. Se observa una restricción del parénquima pulmonar: cuando un territorio pulmonar está obstruido (tapón mucoso, falsa ruta alimentaria,...) el aire corriente no puede penetrar en él, el aire alveolar se reabsorbe a través de la pared alveolar y el parénquima pulmonar correspondiente a ese bronquio obstruido queda privado de aire. Todo esto hace que se convierta en un terreno privilegiado para la infección.(57)

Las respiraciones profundas o suspiros con regularidad, así como los llantos de los bebés son acciones que movilizan las estructuras respiratorias. Los niños con PC, respiran de manera mal coordinados, y con el tiempo, el movimiento del pecho se restringe y se debilitan los músculos del pecho. Como resultado, la capacidad de tomar una respiración profunda está afectada, en particular, puede conducir a la falta de desarrollo de los tejidos pulmonares y una alteración en el

desarrollo de la pared torácica. Esto conlleva a una respiración superficial observada en discapacitados graves, consecuencia de la incapacidad para expandir la pared superior del pecho que puede afectar en última instancia, al desarrollo superior del tórax.(69) (70)Consecuentemente, el volumen de la respiración es bajo y superficial en el niño discapacitado grave lo cual conduce a el desarrollo de microatelectasias generalizadas y una disminución en la distensibilidad pulmonar (67, 69)

Estos problemas respiratorios perjudican el desarrollo motor y el rendimiento de actividades funcionales en sus vidas (71), disminuyen la calidad y la esperanza de vida de los niños con discapacidad, siendo la infección respiratoria y la función pulmonar disminuida las principales causas de hospitalizaciones, morbilidad y mortalidad. (72) En adicción, produce el aumento de la atención médica y sus costes para los pacientes y cuidadores de discapacitados (18). Entendiendo por ello la importancia de optimizar la función pulmonar en estos niños desde las edades más precoces (56).

3.5. ANÁLISIS Y VALORACIÓN DEL ESTADO RESPIRATORIO Y CALIDAD DE VIDA.

Actualmente, la valoración de estos niños no se limita al aspecto motórico sino, que también es necesaria una valoración de la función pulmonar y globalmente de su calidad de vida.(56) Aunque todavía la evaluación de la mecánica pulmonar en niños con discapacidad severa es un reto debido a la dificultad de los sujetos de cooperar.(73)

3.5.1.AUSCULTACIÓN

La auscultación pulmonar ha sido considerada por mucho tiempo como una parte importante del examen físico, que se remonta a la época de Hipócrates, sin embargo, no se convirtió en una práctica habitual hasta la invención del fonendoscopio por René Laënnec en 1816.(74)

El sonido de la respiración normal auscultado sobre la superficie del tórax está marcadamente influenciado por las estructuras anatómicas entre el sitio de generación del sonido y el sitio de auscultación. Característicamente, los ruidos pulmonares normales (murmullo pulmonar, MP) son claramente escuchados durante la fase inspiratoria pero sólo son percibidos en la fase precoz de la espiración. (74).

Clínicamente, la anormalidad más común es una disminución en la intensidad del sonido. Mecánicamente, esta pérdida de intensidad puede deberse a disminución en la cantidad de energía sonora en el sitio de su generación, empeoramiento de la transmisión o ambos. Las condiciones de la vía aérea (VA) incluyen la oclusión de ésta (por ej. por un tumor o cuerpo extraño) y el estrechamiento que ocurre en enfermedades obstructivas de la VA. El desarrollo de consolidación

pulmonar, como el que ocurre en casos de neumonía, genera una disminución del MP (hipoventilación) sólo si la vía aérea está bloqueada por secreciones viscosas o material inflamatorio (74)

Las sibilancias sugieren un estrechamiento u obstrucción de la VA cuando es localizada (por ej. cuerpo extraño); asociado a obstrucción de la VA generalizada y limitación al flujo aéreo cuando es ampliamente audible (por ej. asma, broncoespasmo); el grado de limitación al flujo aéreo es proporcional al número de vías aéreas que generan sibilancias.(74)

Las crepitaciones gruesas indican apertura intermitente de la VA, pueden estar relacionadas a secreciones (por ej. bronquitis crónica). Las crepitaciones gruesas son comúnmente auscultadas en pacientes con enfermedades pulmonares obstructiva y usualmente en asociación con sibilancias. En la neumonía, las características de las crepitaciones pueden variar marcadamente durante la enfermedad: las crepitaciones gruesas, son escuchadas en la fase precoz y dan paso a crepitaciones al final de la inspiración en la fase de recuperación. Las crepitaciones finas y gruesas pueden coexistir.(74)

3.5.2.SATURACIÓN DE OXIGENO

La oximetría de pulso es un procedimiento sumamente utilizado en el ámbito clínico para medir la saturación de oxígeno (SaO₂). Esta técnica se realiza habitualmente colocando un sensor en un dedo de cualquier extremidad o en otros sitios como el lóbulo de la oreja. El equipo emite un rayo de luz a dos longitudes de onda diferentes, que son absorbidos parcialmente por la hemoglobina. La cantidad de absorción dependerá de si la hemoglobina está unida al oxígeno o no. Mediante el cálculo de la cantidad de luz absorbida a cada una de las longitudes de onda se determina un índice que se compara automáticamente con una tabla o ecuación de valores de referencia, obteniéndose así el porcentaje de saturación de hemoglobina en sangre periférica.(75)

3.5.3.FRECUENCIA RESPIRATORIA

Se recomienda medir la frecuencia respiratoria evaluando al niño tranquilo, porque el ruido y otros factores contextuales pueden causar un aumento transitorio en la frecuencia respiratoria, y durante un minuto entero (60 segundos) (68). La frecuencia respiratoria, la SaO₂ y la FC son los parámetros fundamentales para definir la gravedad de un episodio clínico (76) ; Una FR o FC anormal puede alertar al personal sanitario de un potencial problema grave que puede no ser inmediatamente obvio, como un niño con taquipnea que resulta de la compensación respiratoria por acidosis metabólica en la sepsis o la cetoacidosis diabética.(77) Además existe cierta asociación entre la FR alta y la neumonía. (68)

3.5.4.FRECUENCIA CARDIACA

Se mide con la oximetría de pulso, junto con la SaO₂ valora la condición cardiorrespiratoria; normalmente la disminución de la FC está relacionada con una mejora en la SaO₂ y un menor trabajo respiratorio(77). Por ejemplo, para valorar si la condición cardiorrespiratoria mejora con el entrenamiento aeróbico en niños con patología crónica neurológica (78), se recomienda el uso de la monitorización del ritmo cardíaco durante el ejercicio como un indicador de la intensidad del ejercicio debido a su relación con la absorción de oxígeno (gasto energético), sobre todo en los niños con PC porque a menudo tienen problemas cardiorrespiratorios que pueden comprometer su funcionamiento físico.(78) Se han publicado múltiples rangos de referencia para las frecuencias cardíacas y respiratorias(78)

3.5.5.CANTIDAD DE SECRECIONES

La retención de las secreciones afecta a todos componentes de la función mucociliar y consecuentemente al deterioro del sistema de defensa pulmonar, lo cual aumenta la susceptibilidad a la infección pulmonar.(38)

La mayoría de estudios en pacientes con pobre aclaramiento mucociliar, evalúan los efectos a corto plazo de las intervenciones de fisioterapia sobre las vías respiratorias mediante la medición de esputo (volumen, peso y viscosidad) o tasas de medición del peso o volumen del esputo expectorado.(79) La cantidad de esputo se mide inmediatamente después de la intervención de fisioterapia.(80)

3.5.6.MOVILIDAD TORÁCICA

Para la movilidad torácica óptima, se necesitan funciones normales del sistema nervioso, músculos respiratorios y articulaciones costovertebrales. En el paciente con patología neurológica crónica, como el PC, la limitada movilidad torácica puede deberse al deterioro del control neuromotor y a la falta de coordinación, debilidad, espasticidad y cambios secundarios en los músculos respiratorios.(52) La incapacidad de los músculos respiratorios para aumentar adecuadamente y disminuir el volumen de la cavidad torácica puede dar lugar a la rigidez de las articulaciones costovertebrales, lo que también puede disminuir la expansión del tórax. Los patrones respiratorios anormales observados en este tipo de pacientes debido a los problemas mencionados anteriormente son la respiración superficial (series rápidas de excursiones de baja amplitud acompañadas de baja capacidad vital) y la respiración invertida (el tórax hace excursiones inspiratorias mientras que el abdomen hace excursiones espiratorias, o viceversa)(70, 81). La respiración por estos patrones anormales durante un largo período puede limitar aún más la movilidad torácica por el acortamiento de los músculos respiratorios y endurecimiento de las articulaciones costovertebrales, dando lugar a expansiones torácicas reducidas.(52, 71) También influye la disminución de la movilidad de la cintura escapular debido a la ineficiencia

biomecánica de la estructura inferior del abdomen , y la insuficiencia de la presión y la ventilación debido a la debilidad muscular relacionada con la función respiratoria.(70) En consecuencia, la movilidad torácica se encuentra disminuida en pacientes con PC espástica en comparación con controles normales de edad y sexo similares. (52)

3.5.7.CALIDAD DE VIDA

En los últimos años han ido adquiriendo particular relevancia los indicadores que permiten una evaluación más holística de la salud de las personas y conocer el impacto que sobre ella tienen tanto la enfermedad como los tratamientos aplicados. La Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) es un concepto multidimensional que se refiere al impacto que la salud y la enfermedad o sus tratamientos tienen sobre la calidad de vida de un individuo. (82, 83)

El concepto de CVRS fue introducido en el debate de las metas del tratamiento médico hace relativamente poco tiempo. Aunque apareció como palabra clave en las bases de datos de la literatura médica en 1975, se puede rastrear su origen hasta la definición de la salud de la OMS de 1946 y 1948 que define la calidad de vida: no sólo como ausencia de enfermedad, sino también el bienestar físico, psicológico y social. (82, 84, 85) .

La salud y calidad de vida pediátrica es cada vez más reconocido como un resultado importante de la salud para medir en los ensayos clínicos y servicios de salud, investigación y evaluación. (86, 87) Existe gran interés en conocer cuál es la percepción subjetiva del niño con patología neurológica y sus padres acerca del impacto de su enfermedad y el tratamiento en las distintas áreas de la vida del niño y su familia: bienestar físico, emocional, social y familiar, y de la capacidad funcional (84) Lo que caracteriza a este indicador es que toma en cuenta la perspectiva del individuo, dando cuenta de una subjetividad no evaluada por la mayoría del resto de los indicadores utilizados en salud.(88)

Existen datos que sugieren que los niños pueden completar cuestionarios apropiados para su edad y brindar información válida sobre su salud a una edad tan temprana como los 6 años. Los padres son la fuente de información más apropiada cuando los niños no pueden comunicar su propia experiencia (están muy enfermos o son muy pequeños) (88) (89).

Hay dos tipos de instrumentos de evaluación de CVRS: Genérico y específico de la enfermedad. Los instrumentos genéricos están diseñados para que sea aplicable a todas las poblaciones humanas. Como tal, herramientas genéricas se pueden utilizar para comparar la CVRS a través de poblaciones de personas con diferentes condiciones. A la inversa, la medida específica de la enfermedad puede proporcionar una evaluación de la CVRS más clínicamente relevante dirigido a los síntomas, problemas, o los efectos secundarios de una determinada condición. (89)

Se identificó al Cuestionario de Calidad de Vida Pediátrico PedsQL™ como un instrumento que cumple con los atributos y criterios necesarios que lo tornan en un instrumento adecuado para medir la CVRS de la población pediátrica neurológica.(84, 90)

3.5.8.HOSPITALIZACIONES Y REAGUDIZACIONES

Las enfermedades respiratorias crónicas son normalmente variables y se caracterizan por exacerbaciones (reagudizaciones) y remisiones.(79) Los problemas respiratorios son una parte importante de las secuelas de los diagnósticos neurológicos causando una gran cantidad de horas de hospitalizaciones.(20) Más concretamente, se ha estudiado que la morbilidad de los niños con SD provoca hospitalizaciones debidas a infecciones respiratorias, las cuales pueden ser recurrentes, frecuentes y prolongadas.(41)

Sin embargo en la literatura actual sobre la eficacia de terapias como la fisioterapia respiratoria en los niños con patología crónica hay muy pocas medidas a largo plazo y puntos clínicos importantes como los relacionados con la calidad de vida o tasas de exacerbaciones, hospitalizaciones y la mortalidad (79)

3.6. REHABILITACIÓN, FISIOTERAPIA.

Rehabilitación, en el contexto de la estrategia de salud, se define como un proceso cuyo principal objetivo es restablecer el funcionamiento, o para optimizarlo al nivel más alto posible sobre la base de una condición médica específica. Los niños y adolescentes con trastornos neurológicos, adquiridos o congénitos, típicamente experimentan problemas en múltiples funciones y estructuras, se limitan en una serie de actividades, y su participación en la sociedad está restringida en muchos niveles. Cuando se trata de estos niños cualquier rehabilitación de intervención es compleja, articulada y multiprofesional. (6) Actualmente, ya existe consenso en cuanto a que el tratamiento de los pacientes discapacitados debe ser multidisciplinario y cubrir las diferentes áreas de necesidad. La indicación de una terapia debe ser basada en objetivos funcionales y adaptativos, se deben reevaluar periódicamente los resultados en forma crítica y determinar las mejores intervenciones disponibles, considerando las dificultades de la investigación clínica en rehabilitación, se debe estar atento a la aparición de nuevas técnicas validadas científicamente, a fin de ofrecer a los pacientes alternativas terapéuticas racionales y fundamentadas.(91)

Históricamente, el manejo del paciente neurológico o discapacitado hacía hincapié en la función motora y las consiguientes complicaciones músculo- esqueléticas. Con el tiempo la atención también se ha puesto en la función motora fina, la comunicación, alimentación y babeo. Sin embargo, las otras comorbilidades, especialmente el dolor, han comenzado recientemente a

aparecer en la literatura y no son aun necesariamente un problema importante discutido en consultas con profesionales de la salud (92)

Las tendencias actuales en la atención para los niños con enfermedades crónicas, están fundadas en el reconocimiento de las necesidades especiales de atención que la afección de su salud genera. Las metas de este nuevo modelo son brindar una atención accesible, continua y coordinada, centrada en el niño y su familia, sobre la base de los recursos de la comunidad de cada niño y favorecer prácticas adecuadas a sus necesidades y culturalmente competentes (88).

Actualmente, el nivel funcional respiratorio de los niños con patología neurológica es importante para la evaluación clínica y la intervención terapéutica en rehabilitación (70) para mantener un estado respiratorio saludable. (20)

De las diversas técnicas de fisioterapia respiratoria, no hay evidencia de que un método único de aclaramiento mucociliar sea el mejor para todos los niños con afectación neurológica, pero se ha visto que la fisioterapia torácica convencional (FTC) está cayendo en desuso debido a sus posibles complicaciones (93). Hay cierto grado de evidencia en las nuevas técnicas de aclaramiento mucociliar (Dispositivos de Presión espiratoria positiva, dispositivos de oscilación como Flutter® o acapella, chalecos de oscilación de alta frecuencia y espiración lenta prolongada), sobre todo en la importancia de la tos asistida (TA) ya sea manual o mecánica (CoughAssist®) para la disminución de reagudizaciones y hospitalizaciones de niños PC con problemas respiratorios y mejorar su calidad de vida. (93)

3.6.1.FISIOTERAPIA RESPIRATORIA. TÉCNICAS DE ACLARAMIENTO MUCOCILIAR

La American Thoracic Society (1999), define la fisioterapia respiratoria como un programa multidisciplinario de asistencia a pacientes con patología respiratoria crónica, que se lleva a cabo de una forma individualizada intentando conseguir la máxima actividad física y social con la mayor autonomía posible según la gravedad de la enfermedad de base.(94, 95) También se ha definido como el conjunto de técnicas físicas encaminadas a eliminar las secreciones de la vía respiratoria y mejorar la ventilación pulmonar. Las técnicas aplicadas se individualizan atendiendo a criterios de edad, grado de colaboración, enfermedad de base, disponibilidad de aparatos y de personal especializado. (95)

La fisioterapia respiratoria sigue dos objetivos: un objetivo primordial a corto plazo de la reducción de la obstrucción bronquial, por razones de morbilidad, la desobstrucción bronquial debe ser lo más rápida y eficiente como sea posible. Y dos objetivos secundarios a corto y medio plazo para la prevención de la atelectasia y la hiperinflación pulmonar.(19)

Las técnicas que se han estudiado hasta hoy son la FTC que incluye una combinación de drenaje postural, percusión y vibración; y, bajo la denominación de técnicas de aclaramiento mucociliar: aumentos de flujo, como la espiración lenta prolongada (ELPr), TA e instrumentos de ayuda.(96)

En referencia a la FTC, ayuda a movilizar las secreciones de las vías aéreas periféricas hacia proximales para ser expectoradas gracias a la tos, pero está contraindicado en pacientes con RGE o la incapacidad para tolerar hipoxemia transitoria. Del mismo modo, su eficacia se ve comprometida por problemas asociados con espasticidad, deformidad esquelética e incapacidad para realizar técnicas de respiración. Debido a estas posibles complicaciones la FTC está cayendo en desuso.(24, 38). Además, las técnicas de percusión y drenaje postural pueden ser difíciles o imposibles de realizar debido a deformidades de la pared torácica, pecho o de la columna vertebral o costillas osteoporóticas, comunes en los niños con patología crónica neurológica. (45)

Actualmente se utilizan técnicas de fisioterapia respiratoria seguras incluidas en las guías para el manejo de secreciones, que son las técnicas de aclaramiento mucociliar, base del tratamiento de la enfermedad respiratoria crónica.(96) (97). Las técnicas de aclaramiento mucociliar pueden ser realizadas en pacientes con diferentes alteraciones que estén asociadas con los mecanismos anormales de la tos (por ejemplo, debilidad muscular), alteración del aclaramiento mucociliar (p. Ej., Disquinesia ciliar primaria) alteraciones de la reología del moco (P. Ej., Fibrosis quística), o defectos estructurales (P. Ej., bronquiectasia). (79)

Las técnicas de aclaramiento mucociliar, tanto manual como instrumental, tienen como objetivo la expulsión de un volumen de aire a partir de un débito cualquiera, garantía de la expulsión de secreciones en exceso. La evacuación de las secreciones contribuye a reducir la obstrucción y el trabajo ventilatorio, favoreciendo el intercambio gaseoso, y la remisión de parámetros clínicos con el objetivo de prevenir la atelectasia (98-100) y reducir así el riesgo de infección desde el punto de vista de la morbilidad y calidad de vida. (101)

El sistema respiratorio infantil es diferente del sistema respiratorio del adulto, y los efectos de fisioterapia respiratoria no pueden ser los mismos. Las técnicas de aclaramiento mucociliar, fueron desarrolladas específicamente para los niños, de acuerdo con sus características fisiológicas.(100) Entre ellas, la ELPr y las compresiones toraco-abdominales (102) son unas de las empleadas en la práctica clínica en niños con bronquiolitis, con obstrucción bronquial e hipersecreción, con el objetivo de la aclaración mucociliar (100)

Para los pacientes que física o cognitivamente no pueden participar con soltura en los procedimientos de aclaramiento mucociliar, cuando no es posible la realización de ejercicio, para potenciar la tos hay que recurrir a la TA ya que además de la movilización de las secreciones es necesaria la presencia de una tos eficaz (103, 104). La evidencia de la TA no es de un nivel muy

alto, pero sugiere que aumenta el flujo máximo de tos no asistida; y que los efectos de la TA manualmente son mejorados por diversos métodos que logran la máxima capacidad inspiratoria, como son las hiperinsuflaciones manuales con un ambú, respiración intermitente de presión positiva, o un ventilador volumétrico (45, 105). Las ventajas de la tos manualmente asistida incluyen bajo costo y portabilidad, pues no se necesita equipo instrumental. Las desventajas potenciales incluyen que puede ser difícil para los cuidadores para aprender la técnica apropiada, y la posibilidad de lesiones en los órganos internos si se aplican de manera inapropiada. Además, la TA manual tienen muchos menos efectos adversos que la aspiración(106).

Hay evidencia, aunque de nivel bajo, en estas técnicas de aclaramiento mucociliar para la disminución de reagudizaciones y hospitalizaciones de niños con discapacidad por afección neurológica crónica con problemas respiratorios y mejorar su calidad de vida, pero no hay evidencia de que un método único sea el mejor.(95, 107)

3.6.2.AYUDAS INSTRUMENTALES

Entre todas las ayudas instrumentales que existen actualmente en fisioterapia respiratoria clasificadas desde las Jornadas Internacionales de Fisioterapia Respiratoria Instrumental-JIKR (Lyon-Francia, noviembre 2000), encontramos dentro de los dispositivos de Presión Espiratoria Positiva (PEP); los dispositivos de oscilación como Flutter® o la Acapella®. En cuanto a los dispositivos de vibración están los chalecos de oscilación de alta frecuencia. Y en cuanto a los instrumentos de hiperinsuflación el insuflador- exuflador mecánico (Cough Assist®) y el hiperinsuflador manual. (108) Usadas con el objetivo de la disminución de reagudizaciones y hospitalizaciones de niños con PC con problemas respiratorios y mejorar su calidad de vida. (109)

La hiperinsuflación manual (HM) con ambú es una técnica que facilita el aclaramiento de la secreción y re-expandir áreas de atelectasias, mejorando así el cumplimiento pulmonar y la oxigenación. La razón para el uso de la técnica como una ayuda para la eliminación de la secreción es que simula la tos. (110) HM debe consistir en una inspiración lenta y profunda, una pausa inspiratoria y una liberación rápida de la bolsa de reanimación para provocar la espiración pasiva con altas tasas de flujo espiratorio y la consecuente movilización de secreciones(110)

El uso de HM con ambú para dar respiraciones profundas antes de la tos asistida manualmente se recomienda cuando el flujo máximo de la tos bajaba por debajo de 270 L / min porque implica un mayor riesgo de infección respiratoria. En ese momento, la mayoría de los pacientes con afectación neurológica tiene una capacidad vital de 1,0 L. (45, 109)

La maniobra es aceptada como efectiva y en algunos países, como Brasil, es ampliamente aceptada como un medio para eliminar las secreciones retenidas (110). En España, según la normativa de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) número 64, las

maniobras de HM con ambú son muy útiles para el drenaje de secreciones de pacientes no colaboradores o con importante debilidad muscular, como los pacientes con afectación neurológica, con un nivel de evidencia 1 B.(111) Sin embargo, acerca del HM para el aclaramiento mucociliar en la población pediátrica, las pruebas disponibles en la literatura científica sigue siendo insuficiente.(112)

3.6.3.HIGIENE RESPIRATORIA

El protocolo para la higiene respiratoria y el manejo de la tos, según las Recomendaciones del Comité Asesor sobre Prácticas de Control de Infecciones en los Cuidados de Salud (HICPAC).(113) son las siguientes:

A fin de prevenir el contagio de todas las infecciones respiratorias en ámbitos de cuidados de salud, deben implementarse las siguientes medidas de control de la infección en el primer punto de contacto con la persona posiblemente infectada, como un componente de las precauciones estándar.(113)

Se recomiendan las siguientes medidas para contener las secreciones respiratorias a todos los individuos con signos y síntomas de una infección respiratoria.

- Cubrirse la nariz y la boca con un pañuelo desechable al toser o estornudar.
- Usar el cesto de basura más cercano para desechar los pañuelos utilizados.
- Limpiarse las manos (por ej., con agua y jabón no antimicrobiano, gel desinfectante para manos a base de alcohol o una solución antiséptica para manos) luego de estar en contacto con secreciones respiratorias y objetos/materiales contaminados (113).

3.6.4.TRATAMIENTO POSTURAL

En los últimos tiempos la evidencia vincula la postura y la función pulmonar(114). El control del movimiento (control postural) resulta de la suma total de la interacción de todos los sistemas del cuerpo, no desde un solo sistema. (115)

1. La respiración es una parte integral de las interacciones multisistémicas y las consecuencias que apoyan simultáneamente la respiración y el control postural para todas las tareas motoras.
2. La mecánica respiratoria influye tanto en la salud como en los resultados de rendimiento motor relacionados con la participación.
3. La respiración es una tarea motora tridimensional que es influenciada por la gravedad en todos los planos de movimiento. (116)

Por lo tanto, las intervenciones tienen que ser vinculadas a múltiples sistemas corporales, vincular específicamente los sistemas músculo-esquelético, neuromuscular y cardiopulmonar con el fin de optimizar la función de los tres sistemas. (115) (54)

El control postural se puede definir como la capacidad de controlar la posición del cuerpo en el espacio a los efectos de intervenciones de estabilidad y orientación. El control postural depende del sistema visual, somatosensorial y vestibular, así como de la capacidad del sistema nervioso central para interpretar y ejecutar la información recibida. En los niños que presentan discapacidad por afección neurológica crónica estos ajustes no se dan de forma correcta ya que la alteración del control postural se deriva de una lesión cerebral primaria.(117, 118)

Se sabe que los niños con PC presentan déficit en los ajustes posturales anticipatorios, y ajustes posturales reactivos, así como sensoriales y componentes musculoesqueléticos del control postural, en comparación con los niños con un desarrollo típico.(119, 120). La zona más frecuentemente afectada es el eje axial del cuerpo humano, que presenta escoliosis en más del 65% de los casos de PC, seguida de la cadera, en el 28-60% de los casos. Estos problemas son especialmente importantes en aquellos niños con mayor compromiso neurológico y que no deambulan o no hacen carga en bipedestación. (117)

Las actividades del sistema motor y cardiorrespiratorias funcionan en conjunto.(116) (121). El sistema nervioso central tiene la capacidad de coordinar la postura y el movimiento o, más en general, para combinar la movilidad con la estabilidad, de modo que la respiración presenta otra fuente periódica de perturbación del equilibrio.(122) Pequeños movimientos del tronco y movimientos de las extremidades inferiores son fundamentales para amortiguar activamente la perturbación periódica de la respiración.(122, 123)

Además, cualquier cambio en la caja torácica puede causar repercusiones en la biomecánica general del cuerpo(61). En particular, los niños con discapacidad severa por afección neurológica crónica tienen un diámetro de la parte torácica superior menor en comparación con los niños normalmente desarrollados, lo que sugiere la hipoventilación crónica del compartimiento torácico superior en estos niños.(69) Este hecho junto a la mala alineación del tronco puede conducir a la reducción de las vías respiratorias, el intercambio de gases, el aumento de carga de resistencia a la respiración, y un mayor riesgo de hipoxemia, neumonía y atelectasia.(124)

3.6.5.HIGIENE POSTURAL

Un reciente consenso recomienda 24 h de manejo postural para niños con discapacidad física grave para disminuir el riesgo que tiene de contracturas, deformidades posturales y dislocación de la cadera (53). El objetivo de la higiene postural es adaptar una postura correcta,

que es toda aquella que no sobrecarga la columna ni a ningún otro elemento del aparato locomotor y evitar una postura viciosa, que es la que sobrecarga a las estructuras óseas, tendinosas, musculares, vasculares, etc., desgastando el organismo de manera permanente, en uno o varios de sus elementos, afectando sobre todo a la columna vertebral.(15, 125)

La gravedad del compromiso respiratorio puede afectar a la respuesta ventilatoria a la posición y cambio de posición. (56). Por ello, cada vez más, el uso del posicionamiento terapéutico en posiciones sentadas y semisentadas como intervención no invasiva es recomendada para una población con compromiso respiratorio. (56) La sedestación es una posición fundamental de la función y la salud para las personas con PC que facilita la alimentación y protege la función pulmonar, reduciendo al mínimo el reflujo gástrico y la aspiración (55).

Debido a que una cura para la discapacidad por afección neurológica crónica no se puede lograr, el objetivo de la intervención se centra normalmente en mejorar el funcionamiento físico de un niño. Los posicionamientos del paciente en la rehabilitación obtiene resultados de salud debido a la mejora de la función pulmonar para personas que utilizan sillas de ruedas es un objetivo crucial de su tratamiento.(114).

Entendiendo esto, el terapeuta pediátrico debe incorporar las intervenciones terapéuticas que faciliten el desarrollo óptimo del tronco con el fin de maximizar el potencial funcional global del niño desde edades tempranas (54) y recomendar posiciones óptimas que podrían influir en la calidad de vida, la morbilidad y la mortalidad de esta población.(56)

3.6.6. ESTRATEGIAS DE VENTILACIÓN

Por otro lado, hay que tener en cuenta los aspectos mecánicos de la ventilación y las consecuencias multisistémicas que soportan simultáneamente la respiración y el control postural en todas las tareas motoras, planteando un adecuado control postural con la ayuda de padres o tutores.(20, 126)

Todos los músculos que modulan la presión intra- abdominal (los músculos abdominales, el diafragma , y el suelo pélvico) sobre todo el diafragma, son los músculos que juegan un papel importante en la estabilidad de la columna.(127) La actividad del diafragma humano y los músculos intercostales está coordinada con las funciones respiratoria y postural.(128)

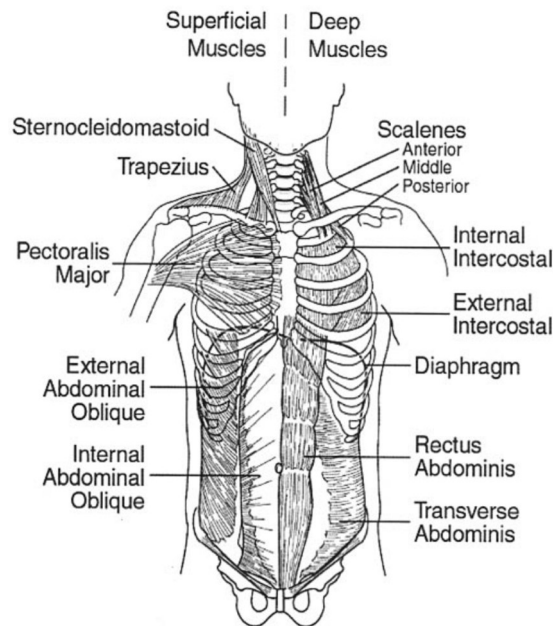


Figura 1 Musculatura respiratoria

Los músculos de la respiración y los afectados por la tos se dividen a menudo en 3 categorías: músculos inspiratorios, músculos espiratorios y músculos de las vías respiratorias superiores. Los músculos inspiratorios primarios incluyen el diafragma, los intercostales externos y los músculos escalenos. Durante el ejercicio y otras situaciones en las que se requiere un esfuerzo adicional, se reclutan los músculos inspiratorios accesorios (músculos esternocleidomastoideo y trapecio). La espiración es normalmente una maniobra pasiva, dependiente sobre el retroceso elástico del pulmón. (45) Durante el ejercicio o esfuerzo los músculos abdominales son reclutados para fijar o para causar un movimiento hacia dentro del abdomen y desplazamiento hacia arriba del diafragma para ayudar a la espiración. Los músculos espiratorios incluyen el recto abdominal, el abdominus transverso, los intercostales internos y los oblicuos internos y externos. Los músculos de las vías respiratorias superiores ayudan a mantener la permeabilidad para que el aire pueda fluir dentro y fuera de los pulmones sin obstrucción. Los músculos de las vías respiratorias superiores incluyen los abductores de las cuerdas vocales, los retractores de la lengua, los elevadores palatinos y los dilatadores de las narinas (figura 1).(45)

La contracción del diafragma produce flujo de aire inspiratorio, además, asiste en la estabilización mecánica de la columna vertebral con el aumento de la presión intra- abdominal en combinación con la contracción de los músculos abdominales y el suelo pélvico.(128) El diafragma y los músculos transverso abdominal continuamente contribuyen a la respiración y el control postural. Como resultado, la actividad tónica y fásica combinada de estos músculos proporciona un mecanismo para el sistema nervioso central para coordinar la respiración y el control de la columna vertebral durante movimientos de las extremidades. Esta función postural es relevante para los cambios en la función muscular respiratoria con el ejercicio.(128)

Conociendo la relación dual de los músculos del tronco para el apoyo postural y ventilación, si los músculos que son necesarios para la respiración y actividades relacionadas, tales como la tos, son utilizados en exceso, afectarán directamente a las capacidades de postura de esos mismos músculos. Este conflicto puede conducir a una adaptación postural que pueda no ser eficaz para el crecimiento y la maduración óptima.(115)

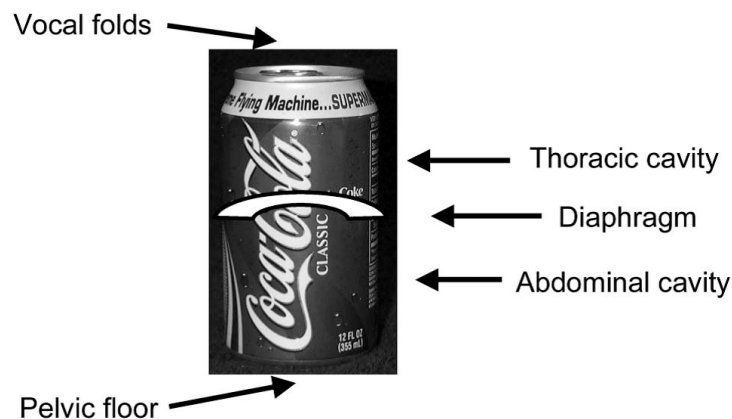


Figura 2 Modelo comportamiento de la gravedad en el tronco.

El siguiente modelo, la lata de refresco-pop, trata de ilustrar la relación entre la respiración y la postura. Estructuralmente débiles, pero funcionalmente fuerte la carcasa de aluminio de una lata de refresco-pop es delgada, frágil y débil inherentemente. Sin embargo, cuando no está abierto, es funcionalmente fuerte, es casi imposible de comprimir o deformar la lata sin abrir al menos que se perfora la cáscara exterior. Sin embargo, cuando se abre, pierde su fuerza y se tritura con facilidad. Es la presión interna de la carbonatación, no el exterior de aluminio, que da la fuerza a la lata. El tronco del cuerpo utiliza un concepto similar, utilizando sus contracciones musculares, para evitar su carcasa endeble, el esqueleto, de ser "aplastado" por fuerzas externas tales como la gravedad (figura 2). El tronco se compone de dos cámaras (cavidades torácica y abdominal), que están completamente separadas por el diafragma, haciendo así cada cámara capaz de crear diferentes presiones internas. El diafragma se convierte en el regulador de presión principal de las dos cavidades. Las cámaras están selladas funcionalmente en la parte superior de las cuerdas vocales y en la parte inferior por los músculos del suelo pélvico (Figura 3). Todo el sistema está dinámicamente apoyado por músculos que generan, regulan y mantienen las presiones internas en ambas cámaras, por lo que estos músculos deben conocer simultáneamente las necesidades respiratorias y posturales de esa persona.(115)

El control de las presiones internas del tronco comienza en los pliegues vocales y termina en el suelo de la pelvis. Cualquier brecha en el sistema dará lugar a una liberación no intencional de presión a través del punto débil, clínicamente, puede ser expresada por una reacción de equilibrio pobre, tos débil, etc.(115)

Por todo lo descrito, las intervenciones de ejercicios para mejorar el control postural para niños con PC están aumentando.(119) El fortalecimiento de músculos del tronco y del cuello junto con ejercicios posturales pueden mejorar la postura, disminuir la obstrucción de la vía aérea superior y mejorar la función respiratoria. Los ejercicios de respiración son útiles para lograr una inspiración y espiración eficaces, mejorar la coordinación y eliminar los patrones respiratorios anormales observados en los niños con PC.(52)

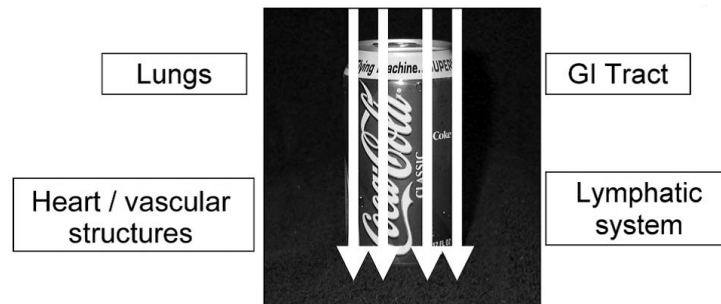


Figura 3 Modelo de control postural y la respiración

Habría que comenzar a enseñar al paciente a respirar y utilizar estrategias de respiración para optimizar su movimiento funcional.(20) Se les puede y debería ayudar a desarrollar estrategias de los movimientos más eficientes mediante la coordinación de los patrones de respiración con los movimientos del tronco ya que la utilización de estrategias de respiración para dominar las actividades aprendidas ayuda a los pacientes con disfunción neurológica a alcanzar una rehabilitación totalmente potencial.(20)

3.6.7. EDUCACIÓN TERAPEÚTICA

En un programa de rehabilitación respiratoria, la educación terapéutica es similar a la prevención secundaria y terciaria, destinado a reducir la prevalencia de las enfermedades respiratorias, las complicaciones y la recurrencia. La educación del paciente terapéutico forma parte de la atención, es parte de las medidas terapéuticas.(97, 101) Su objetivo general es la formación de los pacientes en la autogestión, la adaptación de un plan de acción para hacer frente a su enfermedad crónica y así evitar complicaciones, para la mejora de la calidad la vida, implicando a la participación de los parientes cercanos, padres o tutores. Según la OMS (1996) la educación del paciente terapéutico debería permitir a los pacientes adquirir o mantener la competencia que necesitan para gestionar mejor su vida con una enfermedad crónica (101)

Pero el posicionamiento es sólo un aspecto de un programa de desarrollo pulmonar eficaz para los niños con una disfunción del movimiento. Los tratamientos de drenaje bronquial, ejercicios respiratorios y tos también son muy importantes.(54) Estos hallazgos plantean la necesidad de iniciación de la rehabilitación pulmonar, que puede mejorar y mantener la movilidad torácica y la función respiratoria, prevenir el desarrollo de la deformidad torácica y, como consecuencia, disminuir la morbilidad y mortalidad por enfermedad pulmonar.(52)

Debería ser un objetivo como sanitarios prevenir o al menos minimizar lo más posible los problemas de salud en esta población con discapacidad, realizar planes de prevención con el objetivo de evitar la morbilidad, prevención de hospitalizaciones, y mortalidad (41)

Pese a la importancia de estos aspectos, son escasos los trabajos que apliquen y evalúen la fisioterapia respiratoria y/o la higiene postural en niños con afectaciones neurológicas. A través de este estudio se pretende mejorar la calidad y eficacia de las intervenciones de fisioterapia, proporcionando evidencia científica a los protocolos de fisioterapia respiratoria que se llevan a cabo en práctica clínica diaria y contribuir a implementar la práctica de la educación terapéutica sobre higiene postural en los pacientes de pediatría con problemas neurológicos.

4. HIPÓTESIS

Los niños con afectación neurológica crónica y afección respiratoria se benefician de las técnicas de fisioterapia respiratoria de aclaramiento mucociliar y de los talleres sobre higiene postural y fisioterapia respiratoria para optimizar su estado respiratorio y calidad de vida.

4.1. OBJETIVOS

4.1.1.OBJETIVO GENERAL

Analizar la efectividad de las técnicas de fisioterapia respiratoria de aclaramiento mucociliar combinadas con talleres sobre higiene postural y fisioterapia respiratoria sobre los signos clínicos respiratorios, la expectoración, el número de reagudizaciones e ingresos y la calidad de vida de niños con afectación neurológica crónica con complicaciones respiratorias.

4.1.2.OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Valorar la efectividad de las técnicas de aclaramiento mucociliar en la mejora de los signos clínicos respiratorios (SaO₂, FC, FR, auscultación) y para aumentar la expectoración de las secreciones bronquiales de los niños con afectación neurológica crónica.
- Analizar la efectividad de las técnicas de aclaramiento mucociliar combinada con los talleres para mejorar la calidad de vida de niños con afectación neurológica crónica con complicaciones respiratorias.
- Establecer la efectividad de las técnicas de aclaramiento mucociliar y los talleres para disminuir el número de reagudizaciones por complicaciones respiratorias en los niños con afectación neurológica crónica.
- Determinar la efectividad de las técnicas de aclaramiento mucociliar y los talleres para disminuir los ingresos hospitalarios por complicaciones respiratorias en niños con afectación neurológica crónica.

5. MATERIAL Y MÉTODOS

5.1. DISEÑO DE ESTUDIO

Es un estudio experimental de tipo antes – después de un solo grupo de niños con afectación neurológica crónica no progresiva (por ejemplo, PC, Síndrome Down, encefalopatías,...) y afectación respiratoria con intervención de fisioterapia respiratoria y talleres de higiene postural y fisioterapia respiratoria dirigidos a sus padres o tutores.

Cada individuo ha sido su propio control en las sucesivas valoraciones. El fisioterapeuta que ha realizado las técnicas de fisioterapia respiratoria y los talleres ha sido el mismo que el fisioterapeuta evaluador, de modo que no ha existido ni simple ni doble ciego.

El proyecto fue aprobado previamente por el Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital Universitario Clínico San Carlos (código interno nº 15/152-E); Y fue premiado con la beca de Investigación 2014 de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR), y se ha realizado entre noviembre del 2012 y marzo del 2017.

5.2. POBLACIÓN DIANA

Pacientes de ambos sexos con edades comprendidas entre los 0 y 6 años con afectación neurológica crónica con complicaciones respiratorias.

5.3. ESTIMACIÓN DEL TAMAÑO MUESTRAL

El tamaño muestral necesario para obtener una buena validez interna se calculó, considerando una distribución normal de los datos, realizando una estimación poblacional según Granmo para medias apareadas (repetidas en un grupo). Y se tuvo en cuenta la corrección de Bonferroni, es decir, se consideró para cada contraste la significatividad de, al menos, 0,05 dividida por el número de comparaciones (en este caso 8).

De modo que, estimando una significatividad de 0,00625 (0,05/8) y una potencia de 0,8, en un contraste bilateral, se precisan 27 sujetos para detectar una diferencia igual o superior a 3.5 unidades. Se asume una desviación estándar de 5.

5.4. SELECCIÓN DE LA MUESTRA

Los criterios de exclusión e inclusión fueron:

5.4.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Pacientes cuyos padres o tutores han firmado el consentimiento informado.
- Pacientes de ambos sexos cuyas edades estén comprendidas entre 0 y 6 años.

- Diagnóstico de PC, encefalopatías y síndromes con afectación neurológica crónica no progresivo, con complicaciones respiratorias.

5.4.2.CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes afectos de inmunodeficiencia o proceso hemato- oncológico.
- Patología respiratoria previa en si misma (no consecuentes de su patología de base)
- Pacientes con inestabilidad cardiovascular.
- Pacientes con neumotórax sin drenar.
- Pacientes con neumonectomía reciente.
- Pacientes con bullas severas.
- Pacientes con cirugía de pulmón recientes.
- Pacientes con hemoptisis.

Para la selección de la muestra en primer lugar, se contactó con la Confederación Española de Asociaciones de Atención a las Personas con Parálisis Cerebral (ASPACE), se presentó el proyecto de la tesis, y se nos facilitó el contacto con las diferentes fundaciones, como la Fundación Ana Valdivia, y de los diferentes Centros de Atención Temprana de la Comunidad Autónoma de Madrid (CAT de la CAM). En segundo lugar, se contactó telefónicamente con los directores de varios centros de CAT de la CAM y las fundaciones.

En tercer lugar, se concertó entrevista con el coordinador de fisioterapia de ocho centros interesados en participar en la tesis, de los cuales, con tres hubo incompatibilidades de horarios y con otro hubo incompatibilidad por falta de medios donde realizar la intervención propuesta. Finalmente se llegó a un acuerdo de colaboración con cuatro de ellos; Fundación NUMEN, Asociación de Padres y Amigos de Niños Subdotados de Alcorcón (APANSA), la Asociación de

Madrid de Espina Bífida (AMEB) y la Asociación Centro de Atención Temprana y Orientación Psicosocial (ACEOPS).

El reclutamiento de los participantes se realizó desde estos centros de atención temprana y fundaciones de la Comunidad de Madrid. Se propuso, desde sus respectivos centros, a todos los padres de niños con síndromes neurológicos crónicos, susceptibles de entrar en el estudio según los criterios de inclusión y exclusión anteriormente descritos, la participación en el proyecto.

Una vez que los padres habían mostrado su interés por participar, se les entregó la hoja de información por escrito, y se les explicaron los objetivos, riesgos y procedimientos del estudio,

así como la posibilidad de abandono. Cuando los padres hubieron realizado las preguntas oportunas y estuvieron conformes firmaron el consentimiento informado (Anexo 2).

5.5. MÉTODOS DE RECOGIDA DE LA INFORMACIÓN

Se archivó la hoja de información junto al consentimiento informado de los padres o tutores de cada participante fuera de su historia clínica y se les indicó la confidencialidad de los datos de acuerdo a la Ley orgánica 15/99 del 13 de diciembre de Protección de datos de carácter personal (LOPD). Se dispuso un diario de rechazo para registrar los casos que rechazasen participar y sus razones, sin consignar ningún dato personal de dichos casos.

Posteriormente se realizó una primera evaluación de los participantes, en la que se recogieron los datos descriptivos (edad, sexo, peso, talla, patología de base, deambulación), los exámenes clínicos (SaO₂, auscultación, FC, FR y expansión torácica) en estado basal, el número de reagudizaciones (número de visitas a pediatra, a urgencias y de ingresos hospitalarios por causas respiratorias) que sufrió cada participante durante los 6 meses anteriores al comienzo del estudio y se pasaron los cuestionarios de calidad de vida PedsQL mediante entrevista personal con los padres.

Tras esta primera evaluación, se realizaron las valoraciones clínicas que incluyeron los exámenes clínicos de los participantes antes y después de cada sesión. Y así mismo, después de cada sesión, se midió el volumen de secreciones expectorado por cada participante. Las sesiones se realizaron quincenalmente durante tres meses. En la última sesión (sesión 6) se cumplimentaron los cuestionarios de calidad de vida PedsQL de nuevo.

Finalmente, en la valoración de control evolutivo, se realizaron los exámenes clínicos en estado basal, se cumplimentaron otra vez los cuestionarios de calidad de vida PedsQL y se registró el número de reagudizaciones por complicaciones respiratorias que tuvo cada participante durante los seis meses posteriores al inicio del estudio.

Todos los datos anteriormente descritos (características descriptivas, exámenes clínicos, volumen de secreciones, número de reagudizaciones y puntuaciones en los cuestionarios de calidad de vida PedsQL) se archivaron desde la primera evaluación hasta la última en una hoja de recogida de datos (anexo 3).

Una vez superadas estas fases todos los datos recogidos se introdujeron en una base de datos (Microsoft Excel). Por último, se analizaron estadísticamente mediante el programa IBM SPSS Statistics 21.0.

5.6. CRONOGRAMA

TIEMPOS	VALORACIÓN	INTERVENCIÓN	DATOS RECOGIDOS
	VALORACIÓN INICIAL Entrevista Personal. Examen clínico		-Consentimiento Informado -Datos descriptivos -Examen clínico -Nº reagudizaciones -Cuestionario calidad de vida
<i>Sesión 1</i>	VALORACIÓN CLÍNICA	-Fisioterapia Respiratoria -Taller	-Examen clínico -Secreciones
<i>Sesión 2</i>	VALORACIÓN CLÍNICA	-Fisioterapia Respiratoria	-Examen clínico -Secreciones
<i>Sesión 3</i>	VALORACIÓN CLÍNICA	-Fisioterapia Respiratoria	-Examen clínico -Secreciones
<i>Sesión 4</i>	VALORACIÓN CLÍNICA	-Fisioterapia Respiratoria	-Examen clínico -Secreciones
<i>Sesión 5</i>	VALORACIÓN CLÍNICA	-Fisioterapia Respiratoria	-Examen clínico -Secreciones
<i>Sesión 6</i> <i>Tres meses después del inicio del estudio</i>	VALORACIÓN CLÍNICA ENTREVISTA PERSONAL	-Fisioterapia Respiratoria -Taller	-Examen clínico -Secreciones -Cuestionario
<i>Seis meses después del inicio del estudio</i>	VALORACIÓN DE CONTROL EVOLUTIVO -Examen clínico -Entrevista personal	- Taller	-Examen clínico -Nº reagudizaciones -Cuestionario

Tabla 2 Cronograma de las valoraciones e intervenciones que se realizaron a lo largo del estudio. Datos descriptivos = edad, sexo, peso, talla, patología de base, deambulación; Examen clínicos = SaO₂, auscultación, FC, FR y expansión torácica; Número de reagudizaciones= número de visitas a pediatra, a urgencias y de ingresos hospitalarios por causas respiratorias; Cuestionario= cuestionario de calidad de vida PedsQL; Taller = Taller de higiene postural y fisioterapia respiratoria dirigido a los padres.

5.7. INTERVENCIÓN

5.7.1. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA: TÉCNICAS DE ACLARAMIENTO MUCOCILIAR

Por una parte, se realizaron las sesiones de fisioterapia respiratoria quincenalmente durante tres meses, en total se realizaron 6 sesiones de fisioterapia respiratoria.

El tipo de sesión fue individual, realizada por un solo fisioterapeuta, especializada en patología neurológica y en fisioterapia respiratoria. Normalmente los padres estaban durante la sesión junto al niño, para transmitirles confianza y tranquilidad. Las sesiones tuvieron una duración de 30 minutos, durante las cuales se respetaron las normas de higiene.(113) Los niños han sido tratados en fase de estabilidad clínica, durante la fase aguda la fisioterapia está contraindicada, pero en cuanto el proceso va mejorando y pasa a fase estable (ya no hay fiebre) la fisioterapia puede comenzar. (57)

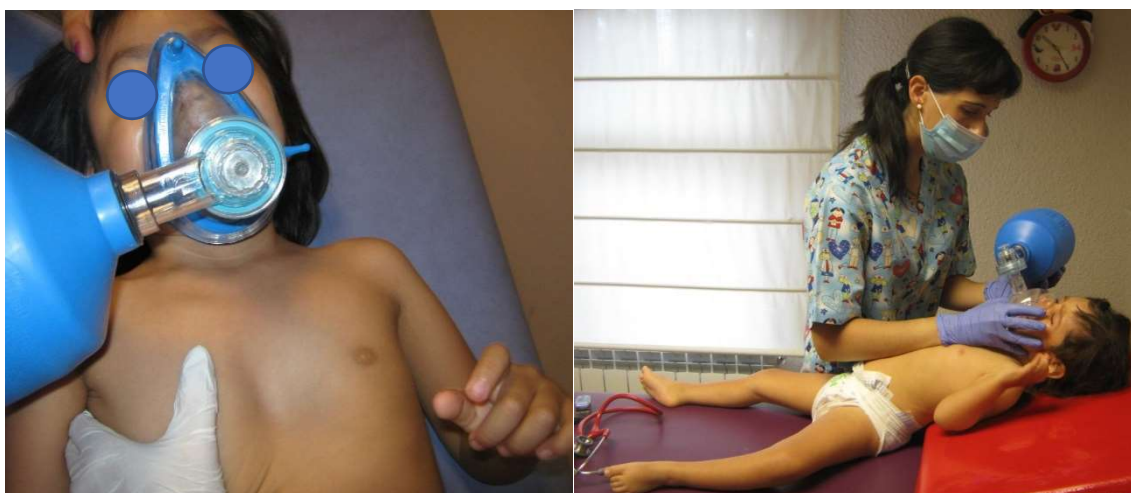


Figura 4 Manejo del hiperinsuflador manual, ambú, con mascarilla.

En los cuatro centros uno de los fisioterapeutas del equipo que ya conocía a los niños estaba presente durante la intervención de fisioterapia respiratoria, así como en los talleres de higiene postural, de manera que los fisioterapeutas se formaron y se entrenaron en el manejo de las técnicas aplicadas para que en el caso de ser los resultados favorables pudiesen dar continuidad a las mismas.

En la sesión de fisioterapia respiratoria el paciente lactante se colocó en decúbito supino con una elevación de tronco y cabeza de unos 30° y el paciente niño se colocó en posición semi-sentado. (100)

Las sesiones de fisioterapia respiratoria se basaron en técnicas de aclaramiento mucociliar (híper insuflaciones manuales, compresiones toraco abdominales y tos asistida manualmente). En primer lugar, se realizaron las hiperinsuflaciones manuales con el Ambu® Resucitador Silicona Oval, mediante mascarilla facial, generando un volumen tidal (VT) de unos 450 ml (3

hiperinsuflaciones), con un mecanismo limitador de presión para que la presión del aire no excediera los 45 cm H₂O. (Figura 4) El Ambu[®] resucitador pediátrico está pensado para pacientes entre 7 y 30 kg (1-10 años), y son esterilizables en soluciones bactericidas. Las hiperinsuflaciones manuales consisten en una inspiración lenta y profunda, una pausa inspiratoria, y una liberación rápida del aire para promover la exhalación pasiva con altas tasas de flujo espiratorio. La lenta y profunda inspiración aumenta el VT y la pausa permite el llenado de alvéolos con constantes de tiempo lento mejorando de ese modo la compliance y ventilación pulmonar (111, 112, 129, 130)



Figura 5 Compresiones toraco-abdominales

En segundo lugar, se realizó las compresiones toraco –abdominales que consisten en una compresión manual de la caja torácica; las manos se colocan en las costillas inferiores, y la fuerza es aplicada sólo durante la expiración, sincronizando la velocidad de maniobra con la frecuencia respiratoria del sujeto.(131) En los niños menores de 24 meses, se realizó la misma maniobra, pero con una mano en el tórax y la otra en el abdomen, por debajo de la cicatriz umbilical; la mano sobre el tórax se mueve en la dirección craneal-caudal mientras la mano del abdomen se mueve en la dirección caudal-craneal (Figura 5).(100) Dichas compresiones permiten la liberación rápida del aire aumentando los flujos espiratorios, lo cual favorece la movilización y desprendimiento de las secreciones de las vías respiratorias donde se encuentren. (131). La secuencia consistió en cuatro series de seis ciclos de insuflaciones con ambú combinadas con seis maniobras de compresiones toraco-abdominales.(132)

Finalmente, después de realizar las múltiples insuflaciones de aire a través del ambú, buscando alcanzar la Capacidad Inspiratoria Máxima (CIM) combinado con las compresiones toraco abdominales para favorecer la fase expulsiva de la tos (133) se realizó la tos asistida manualmente, que se logró estimulando el reflejo tusígeno, aplicando una suave presión sobre la tráquea en el hueco supraesternal al final de la inspiración.(134) La TA manualmente conllevaba

la expectoración de la mucosidad por la boca, con ayuda del fisioterapeuta, puesto que muchos de los participantes eran incapaces de esputar (Figura 6).



Figura 6 Tos asistida manualmente

5.7.2. TALLERES DE HIGIENE POSTURAL Y FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Por otra parte, se impartió a los padres talleres de higiene postural y fisioterapia respiratoria mediante una exposición teórica con la ayuda de diapositivas (Figura 7) y con la realización de ejercicios prácticos en pequeños grupos (2-4 padres por grupo)(101) Dicha intervención educativa se realizó al inicio del estudio, a los 3 meses del inicio y a los 6 meses después del inicio del mismo, como refuerzo. Cada intervención duró 4 horas con parte teórica y práctica.



Figura 7 Explicación teórica del taller de Higiene postural y fisioterapia respiratoria.

La secuencia completa de las sesiones se explica en el anexo 4. A continuación se presentan las partes de las que constaban los talleres:

1. Distinción de síntomas entre infecciones de vías respiratorias altas e inferiores.(57)
2. Postura y movimiento: toma de consciencia de los factores que influyen en la respiración. (20, 54, 116, 122, 135, 136)
3. Conocimiento de los patrones respiratorios atípicos y reconocimiento de los mismos.(54, 55, 69, 115)
4. Prevención: importancia de la higiene postural para prevenir posibles complicaciones respiratorias derivados de malas posturas.(15, 57)
5. Efectos del posicionamiento (Higiene Postural); aprendizaje de la adecuada posición en decúbito, sedestación y bipedestación.(20, 54, 114, 125, 137) (46) (53)
6. Introducción del movimiento de manera pasiva de la caja torácica (Figura 8), con el objetivo de favorecer la ventilación de todos los segmentos pulmonares.(57, 115, 128, 135, 136)
7. Estrategia ventilatoria: la respiración en las actividades de la vida diaria.(20, 115, 121, 123)
8. Juegos de control postural y respiratorios.(57, 119, 122, 135, 138)



Figura 8 Introducir el movimiento de manera pasiva

Las ideas de posicionamiento estático que se utilizaron en los talleres incorporaron los principios de la mejora de la relación estiramiento-contracción de los músculos respiratorios accesorios que intervienen en la postura; el uso de la gravedad para ayudar al movimiento o incorporar un estiramiento pasivo; y utilizar la coordinación natural del movimiento del tronco y de la pared torácica con los patrones de inspiración y de exhalación para maximizar el movimiento.(20)

5.7.3. TRATAMIENTOS PERMITIDOS

El presente estudio no interfirió en la práctica médica ni en las intervenciones cotidianas de la población estudiada durante el periodo de seguimiento. Los niños pudieron ser tratados mediante las técnicas de rehabilitación neurológica (Vojta, Bobath, Perffeti, psicomotricidad,...) por sus propios terapeutas durante el tiempo del estudio.

Si hubiese habido algún caso en el que el participante estuviese en fase aguda (insuficiencia respiratoria aguda, fiebre alta) coincidiendo con el día que le correspondía la sesión de fisioterapia respiratoria habría que haberla pospuesto hasta la fase estable.

5.8. VARIABLES INDEPENDIENTES

Características descriptivas

- Edad (años. Cuantitativa continua).
- Sexo (niño/niña. Cualitativa dicotómica).
- Patología de base (PC, Encefalopatía, SD, Síndrome 22q11, Síndrome Maullido de gato. Cualitativa)
- Talla (metros. Cuantitativa continua)
- Peso (kilogramos. Cuantitativa continua)
- Índice de masa corporal se calculó según la fórmula usada por la Organización Mundial de la salud; (kilogramos/ metro ². Cuantitativa continua).

En el adulto, la obesidad se define a partir de un Índice de Masa Corporal (IMC) superior a 30, pero en los niños ésta tiene un carácter más relativo ya que cambia a medida que maduran, además, estos patrones de crecimiento difieren entre chicos y chicas, por lo que el IMC se clasifica utilizando umbrales que varían para tener en cuenta la edad del niño y sexo. Estos umbrales se derivan generalmente de una población de referencia. Esto significa que cada niño puede ser comparado con el Población de referencia y el grado de variación respecto al valor esperado puede ser calculado. (139). Se adjunta la tabla de cálculo de IMC como anexo 5.(139)

-Deambulaci3n (si/ no. Cualitativa dicot3mica)

5.9. VARIABLES DEPENDIENTES

5.9.1.EXPLORACI3N CLÍNICA RESPIRATORIA

- Auscultaci3n pulmonar: se valor3 la presencia o ausencia de ruidos adventicios. El murmullo pulmonar corresponde al ruido normal respiratorio e indica una buena ventilaci3n pulmonar. (74, 140-143) Los ruidos adventicios valorados son los crepitantes, las sibilancias y la hipoventilaci3n, en orden de menor a mayor gravedad, indican una mala ventilaci3n pulmonar y obstrucci3n bronquial.(74) La auscultaci3n se valor3 mediante el Fonendoscopio 3M™ Littmann® Classic II Pediatr3ico (Figura 9) antes y despu3s de cada sesi3n. (142-144)



Figura 9 . Auscultaci3n mediante el Fonendoscopio 3M™ Littmann® Classic II Pediatr3ico

- Pulsioximetr3a. Es el porcentaje de saturaci3n de ox3geno de la hemoglobina en la sangre circulante. A partir del 94% de saturaci3n de ox3geno (SaO2) se considera normosaturaci3n y por debajo, desaturaci3n de ox3geno. Siendo el 100% de SaO2 el mejor nivel de saturaci3n de ox3geno en sangre, lo cual significa que el nivel de oxigenaci3n es 3ptimo. Se midi3 mediante el Pulsiox3metro de dedo, M-Pulse™ pediatr3ico (Figura10) antes y despu3s de cada sesi3n.(19, 75, 145)

- Frecuencia cardíaca. Es el número de latidos o contracciones del corazón por minuto. Se evaluó mediante el Pulsioxímetro de dedo, M-Pulse™ pediátrico (Figura 10) antes y después de cada sesión (77)



Figura 10. Evaluación de la saturación de oxígeno y de la frecuencia cardíaca mediante Pulsioxímetro de dedo, M-Pulse™ pediátrico.

- Frecuencia respiratoria. Es el número de ciclos respiratorios de un individuo durante un minuto. Se valoró con ayuda de un crono durante 60 segundos antes y después de cada sesión en situación de reposo de los participantes, en un ambiente sin ruidos. (68, 77)
- Cantidad de esputo, se midió en milímetros de secreciones (19) mediante vaso milimetrado, después de cada sesión.(146)
- Movilidad torácica, definida como la diferencia en centímetros entre inspiración y espiración. Se realizó la medida de la inspiración máxima, la espiración máxima y la diferencia entre ambas (expansión torácica) en posición sentada usando una cinta métrica marcada en incrementos de 0,1 cm a nivel del cuarto espacio intercostal en todos los niños antes y después de cada sesión.(52, 71).

5.9.2.ESTADO CLÍNICO: REAGUDIZACIONES E INGRESOS

- Número de ingresos debido a complicaciones respiratorias. Se valoró mediante entrevista personal con los padres al inicio y al final del estudio.(41)
- Número de visitas a urgencias debido a complicaciones respiratorias. Se evaluó mediante entrevista personal con los padres al inicio y al final del estudio.(41, 64)
- Número de visitas al pediatra debido a complicaciones respiratorias. Se valoró mediante entrevista personal con los padres al inicio y al final del estudio.(64, 65)

5.9.3.CALIDAD DE VIDA

Calidad de vida, definida como la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con los elementos esenciales de su entorno. Se objetivó mediante entrevista personal con los padres, se utilizó el Cuestionario de

calidad de vida; PedsQL™ Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica en versión española ,con el correspondiente permiso de uso (anexo 6) (90, 147-149)

El Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL™) se trata de un instrumento ampliamente estudiado y utilizado, diseñado para niños, que tiene un módulo genérico para calidad de vida pediátrica, y cuenta además con módulos específicos para varias enfermedades crónicas y situaciones clínicas.(84, 87) Los análisis apoyan la fiabilidad, validez y sensibilidad de la PedsQL™ para la población neurológica pediátrica. (84, 150). El PedsQL4.0, desarrollado originalmente en idioma inglés por James W. Varni (148) pero tiene una versión en español (84), que cuenta con garantías suficientes en su proceso de traducción para su uso en países de lengua española (Version 30 Mar 12) El PedsQL™ es el único instrumento de CVRS validado que abarca las edades de 0 a 18 años para el reporte de los padres cuando el niño no puede auto-reportarse. (84, 86, 150) Por lo que se utilizó en el presente trabajo.

El módulo PedsQL 3.0 PC fue diseñado para medir dimensiones de CVRS específicas para PC y se ha usado en diferentes estudios para valorar CVRS entre pacientes con hemiplejía, diplejía,...(150). En este estudio no se ha diferenciado los tipos de Parálisis al ser una muestra de pacientes de edad muy temprana en el que el diagnóstico diferencial en la mayoría de los casos aún no está definido por lo que no se realizó este test específico.

El Módulo Genérico del PedsQL™ investiga cuatro áreas o dimensiones de la CVRS del niño: Funcionamiento Físico (8 ítems), Funcionamiento Emocional (5 ítems), Funcionamiento Social (5 ítems) y Funcionamiento Escolar (5 ítems). Para ello consta de diferentes preguntas referidas al último mes que se desarrollan a través de entrevistas. (86, 150) Para calcular la medida de CVRS, se realizó la transformación lineal de los ítems, mediante una escala de Likert de cinco puntos, a una escala de 0-100 (0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0; donde; 0 = nunca es un problema. 1=casi nunca es un problema. 2=algunas veces es un problema. 3=con frecuencia es un problema. 4= casi siempre es un problema); las puntuaciones más altas son las que indican mejor CVRS. El cálculo de las puntuaciones de las dimensiones se realizó dividiendo la suma de las puntuaciones de los ítems por el número de ítems respondidos. (151) (149)

Además, se calculó una puntuación general de salud física, que es la misma que la obtenida en funcionamiento físico más síntomas físicos. Y una puntuación general de salud psicosocial, como media de la división de la suma de las dimensiones de funcionamiento emocional, social y escolar por el número de ítems respondidos en cada una de ellas. (149)

El formato, las instrucciones, la escala de respuesta Likert y el método de puntuación del PedsQL™, se recogen en el anexo, las puntuaciones más altas indican mejor CVRS.

5.10. MÉTODOS ESTADÍSTICOS

En primer lugar, se realizó un análisis descriptivo de las condiciones basales en las variables de control de los pacientes incluidos en el estudio. Para las variables cualitativas se usaron proporciones y para las cuantitativas, medias y desviaciones estándar.

Previo al análisis de datos se comprobó si las variables seguían una distribución normal realizando el test Kolmogorov-Smirnov, las pruebas de asimetría, curtosis, media y mediana y valorando histograma, gráfico Q-Q y los gráficos de tallo y hojas. Si según ello, la distribución fue normal se utilizaron test paramétricos, en el caso contrario, no paramétricos. Se realizó el principio de intención de tratar para solventar el posible problema de sesgos de seguimiento.

Para evaluar las diferencias entre las variables dependientes cuantitativas entre el estadio basal y el último día se realizó el test de la t- Student unimuestral (paramétrico). La tabla anova para medidas repetidas (test paramétrico para k-muestras relacionadas) se ha realizado en las variables que cumplen los criterios de normalidad.

Para evaluar las variables que no cumplen los criterios de la normalidad se han utilizado el test de Wilcoxon de los rangos con signo (test no paramétrico para dos muestras relacionadas) y el test de Friedman (test no paramétrico para k-muestras relacionadas). Para las variables cualitativas, el test de Mc Nemar.

Se realizó la corrección de Bonferroni en las comparaciones múltiples.

En todos los test el nivel significación estadística se aceptó para un: $p \leq 0,05$, $p \leq 0,002$ y $p \leq 0,0001$ con un intervalo de confianza al 95%, 98% y 99% correspondientemente.

6. RESULTADOS

A continuación, se exponen, mediante tablas y gráficos, los resultados del análisis de las variables estudiadas, indicando las diferencias en el mismo grupo de niños (N=30) antes y después de la intervención en diferentes tiempos, obtenidas siguiendo el método estadístico explicado anteriormente. En las variables cuantitativas se detalla la media, desviación estándar (D.E.), mínimo y máximo. Los niveles de significación han sido señalados con * para valores de $p \leq 0,05$, con ** para $p \leq 0,002$ y con *** para $p \leq 0,001$.

No hubo ningún abandono y tampoco se dio ningún caso en el que se tuviera que suspender la sesión ni interrumpir tratamiento por las circunstancias descritas en la metodología, todos los participantes fueron tratados en fase estable.

6.1. CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS

A continuación, se describen las características de la muestra en cuanto a edad, considerando que el rango incluido en la muestra era de 0 a 6 años, el porcentaje de niños que deambulaban, inferior al 25%, el peso, la talla, el sexo y la patología de los niños, entre las cuales destacaron la PC y el SD.

	<i>EDAD (años)</i>	<i>PESO (Kg)</i>	<i>TALLA (m)</i>	<i>IMC</i>
<i>Media</i>	2,59	11,38	0,88	14,15
<i>D.E.</i>	1,52	4,07	0,10	2,01
<i>Mínimo</i>	0,65	5,48	0,65	11,30
<i>Máximo</i>	6,95	24,80	1,12	19,77
<i>Percentiles</i>				
25	1,47	7,87	0,80	12,65
50	2,34	11,05	0,89	13,85
75	3,52	13,95	0,96	15,17

Tabla 3 Análisis descriptivo del grupo de participantes. D. E. = Desviación estándar.

Ningún participante tenía sobrepeso ni infrapeso para su altura y edad, siendo el IMC medio de la muestra $14,15 \pm 2,01$, el mínimo 11,30 y el máximo 19,77. (tabla 3) Los percentiles normales para las edades comprendidas entre 0 y 6 años se encuentran en esos rangos como se puede ver en el anexo 5.

<i>SEXO</i>	<i>FRECUENCIA</i>	<i>PORCENTAJE</i>
<i>Femenino</i>	11	36,67
<i>Masculino</i>	19	63,33
<i>Total</i>	30	100,0

Tabla 4 Frecuencia de niños y niñas en la muestra.

DEAMBULACIÓN	FRECUENCIA	PORCENTAJE
<i>Si</i>	7	23,3
<i>No</i>	23	76,7
<i>Total</i>	30	100,0

Tabla 5 Frecuencia de deambulaci3n de los participantes.

Los participantes de la muestra con deambulaci3n, tenían marcha independiente sin dispositivos de ayuda. El resto de participantes se desplazaban en silla de ruedas o carrito de bebe.

PATOLOGÍA DE BASE	FRECUENCIA	PORCENTAJE
<i>Encefalopatía</i>	7	23,3
<i>Pc</i>	10	33,3
<i>Sd. 22q11 o Digeorge</i>	4	13,3
<i>Sd. Down</i>	8	26,7
<i>Sd. Maullido de gato o supresi3n del cromosoma 5p</i>	1	3,3
<i>Total</i>	30	100,0

Tabla 6 Patologías de base que tenían los participantes. PC=Parálisis Cerebral, Sd= síndrome

No se realizó la clasificaci3n de espasticidad de cada uno de los participantes, y tampoco aparecía indicado en el diagnóstico médico de sus correspondientes historiales clínicos.

6.2. VALORACIÓN CLÍNICA

6.2.1.AUSCULTACIÓN

EVOLUCIÓN EN EL TIEMPO

SESI3N	AUSCULTACIÓN	FRECUENCIA	PORCENTAJE
<i>1</i>	M. P.	0	0
<i>Estado</i>	Crepitantes	13	43,3
<i>Basal</i>	Sibilancias	10	33,3
	Hipoventilaci3n	7	23,3
<i>2</i>	M. P	3	10,0
<i>Estado</i>	Crepitantes	17	56,7
<i>Basal</i>	Sibilancias	7	23,3
	Hipoventilaci3n	3	10,0
<i>3</i>	M. P	3	10
<i>Estado</i>	Crepitantes	22	77,3
<i>Basal</i>	Sibilancias	5	16,7
	Hipoventilaci3n	0	0
<i>4</i>	M. P.	9	30
<i>Estado</i>	Crepitantes	17	56,7
<i>Basal</i>	Sibilancias	4	13,3
	Hipoventilaci3n	0	0
<i>5</i>	M. P.	14	46,7
<i>Estado</i>	Crepitantes	15	50
<i>Basal</i>	Sibilancias	1	3,3
	Hipoventilaci3n	0	0

6	M. P.	17	56,7
Estado	Crepitantes	13	43,3
Basal	Sibilancias	0	0
	Hipoventilación	0	0
Valoración	M. P.	6	20
Control	Crepitantes	24	80
Evolutivo	Sibilancias	0	0
	Hipoventilación	0	0

Tabla 7 Resultados de la auscultación pulmonar en estado basal, previa a cada sesión de tratamiento de fisioterapia respiratoria. M. P= Murmullo pulmonar

<i>SESIÓN</i>	<i>AUSCULTACIÓN</i>	<i>FRECUENCIA</i>	<i>PORCENTAJE</i>
1	M. P.	11	36,7
Post	Crepitantes	15	50,0
Tratamiento	Sibilancias	4	13,3
	Hipoventilación	0	0
2	M. P.	18	60
Post	Crepitantes	11	36,7
Tratamiento	Sibilancias	1	3,3
	Hipoventilación	0	0
3	M. P.	25	83,3
Post	Crepitantes	5	16,
Tratamiento	Sibilancias	0	0
	Hipoventilación	0	0
4	M. P.	27	90
Post	Crepitantes	3	10
Tratamiento	Sibilancias	0	0
	Hipoventilación	0	0
5	M. P.	29	96,7
Post	Crepitantes	1	3,3
Tratamiento	Sibilancias	0	0
	Hipoventilación	0	0
6	M. P.	30	100
Post	Crepitantes	0	0
Tratamiento	Sibilancias	0	0
	Hipoventilación	0	0

Tabla 8 Resultados de la auscultación pulmonar tras cada sesión de tratamiento de fisioterapia respiratoria

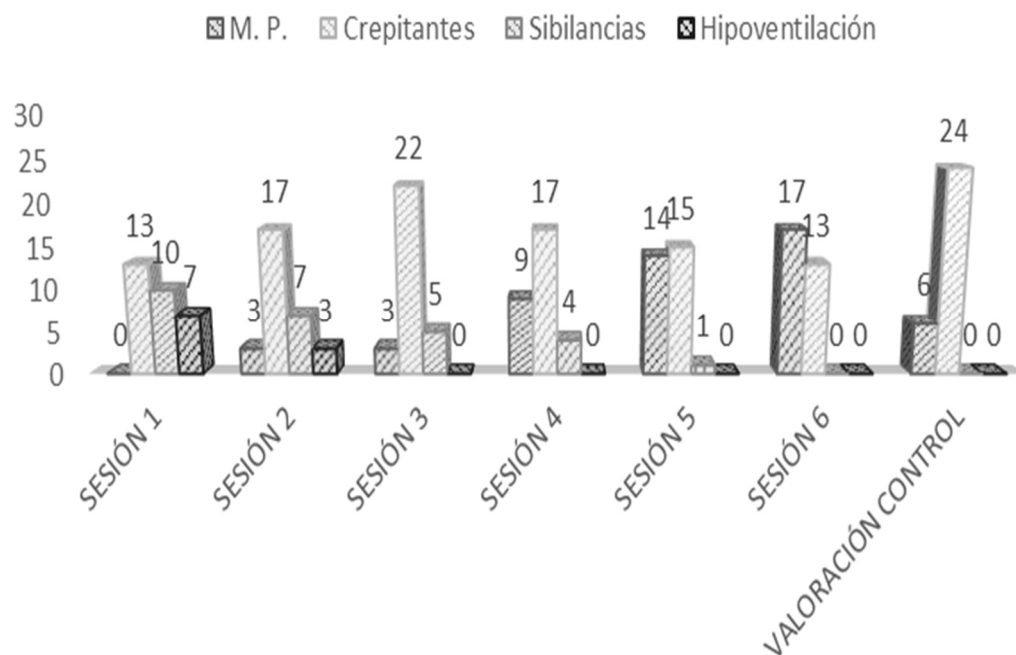


Gráfico 1 Evolución en el tiempo de la presencia de hallazgos en la auscultación de los participantes en estado basal. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,001$). M. P. = Murmullo pulmonar

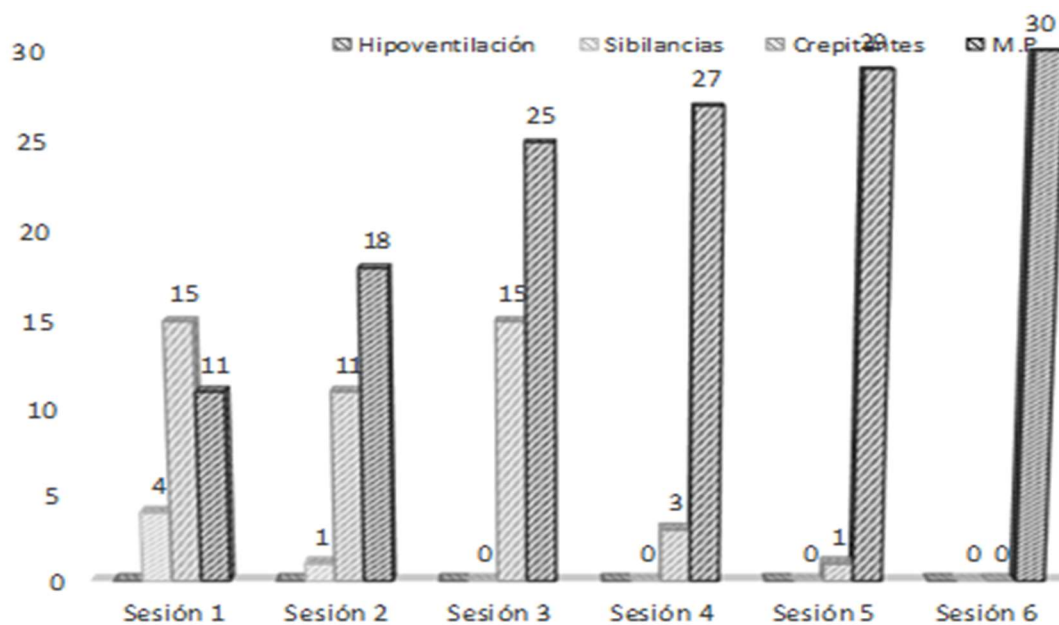


Gráfico 2 Evolución de hallazgos en la auscultación post sesión a lo largo de la intervención. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,001$).

DIFERENCIAS AUSCULTACIÓN	SESIÓN 1. ESTADO BASAL	SESIÓN 6. ESTADO BASAL	VALORACIÓN CONTROL EVOLUTIVO
<i>Sesión 1 Estado Basal (p-valor)</i>		<0,0001	0,007**
<i>Sesión 6 Estado Basal (p-valor)</i>	<0,0001		0,075
<i>Valoración Control evolutivo (p-valor)</i>	0,007**	0,075	

Tabla 9 Comparación de la auscultación en estado basal entre la sesión 1, la sesión 6 y la valoración de control evolutivo. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,0001$).

6.2.2.SATURACIÓN DE OXÍGENO:

EVOLUCIÓN EN EL TIEMPO

SATURACIÓN OXIGENO	SESIÓN						
	1	2	3	4	5	6	Control
<i>Estado basal (media, D. E)</i>	94,37 ±1,38	95,60 ±1,22	95,97 ±0,93	96,33 ±0,88	96,63 ±0,99	97,20 ±0,89	96,30 ±0,99
<i>(min., max)</i>	(92, 97)	(93, 98)	(95, 98)	(95, 98)	(95, 98)	(96, 99)	(94, 98)
<i>Tras sesión (media, D. E)</i>	96,17 ±0,99	96,87 ±1,01	97,23 ±1,14	97,37 ±0,81	97,77 ±0,89	98,30 ±0,79	
<i>(min., max)</i>	(95, 98)	(95, 99)	(95, 99)	(96, 99)	(96, 99)	(97, 100)	

Tabla 10 Análisis descriptivo de la SaO2 a lo largo de las sesiones en estado basal y tras la fisioterapia respiratoria. Min. = Mínimo, Max. = Máximo.

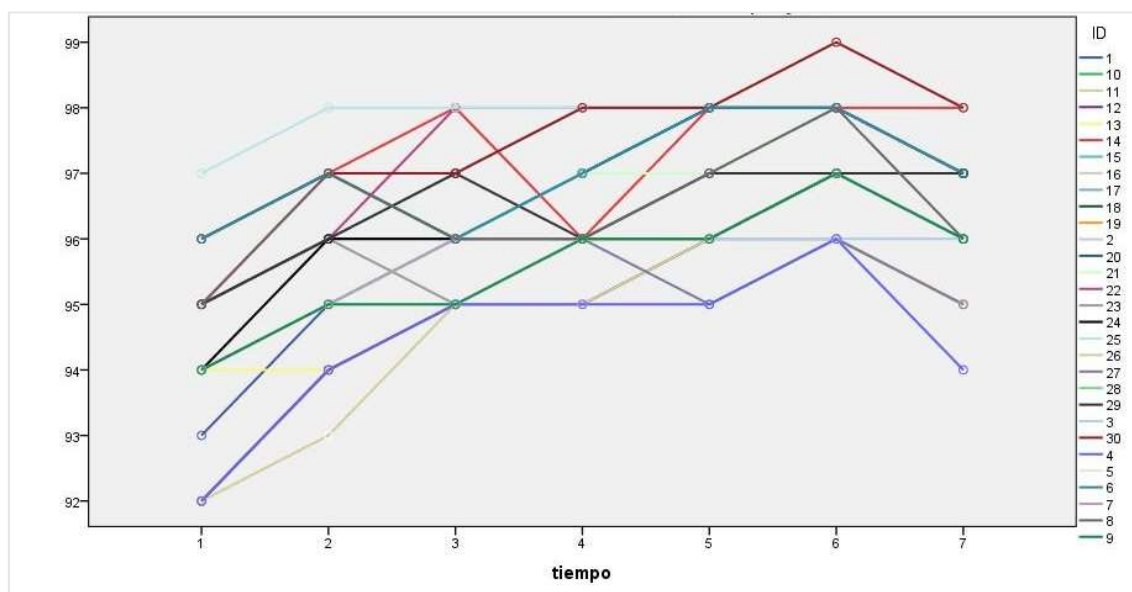


Gráfico 3 Saturación O2 de los participantes en estado basal a lo largo de la intervención (sesiones 1-6) y en la valoración de control evolutivo (7).

**SATURACIÓN
DE OXIGENO**

Respecto
sesión 1 (p-valor)
Respecto
sesión 6
Respecto
valoración
control

SESIONES

	1	2	3	4	5	6	Control
Respecto sesión 1 (p-valor)		0,04*	<0,0001***	<0,0001***	<0,0001***	<0,0001***	<0,0001***
Respecto sesión 6	<0,0001***	<0,0001***	<0,0001***	0,004*	0,3		0,002**
Respecto valoración control	<0,0001***	0,12	1	1	1	0,002**	

Tabla 11 Diferencias de medias de la SaO2 en estado basal entre las sesiones y la valoración de control evolutivo comparadas con la sesión 1, la sesión 6 y la valoración de control evolutivo. P-Valor: * para valores de $p \leq 0,05$, con ** para $p \leq 0,002$ y con *** para $p \leq 0,001$. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,0001$).

**DIFERENCIAS ENTRE EL ESTADO BASAL Y TRAS LA INTERVENCIÓN EN
LA SATURACIÓN DE O2**

**ANTES Y DESPUÉS DE
LA SESIÓN**

SESIONES

	1	2	3	4	5	6
Media	1,80	1,27	1,27	1,03	1,13	1,10
D. E.	$\pm 0,81$	$\pm 0,74$	$\pm 0,69$	$\pm 0,41$	$\pm 0,63$	$\pm 0,31$
Mínima	1	0	0	0	0	1
Máxima	3	3	3	2	3	2

Tabla 12 Estadístico descriptivo de las diferencias de SaO2 antes y después de sesión de fisioterapia respiratoria en cada sesión. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,001$).

DIFERENCIAS EN LA SAO2

**SESIÓN 1 Y
CONTROL**

**SESIÓN 6 Y
CONTROL**

**SESIONES
1 Y 6**

Media	1,93	0,90	2,83
D. E.	$\pm 0,74$	$\pm 0,48$	$\pm 0,75$
Mínima	1	0	2
Máxima	3	2	4

Tabla 13 Estadístico descriptivo de las diferencias pre y post sesión de media de la saturación de O2 en estado basal entre la sesión 1, la sesión 6 y la valoración de control evolutivo. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,0001$).

6.2.3.FRECUENCIA CARDIACA:

EVOLUCIÓN EN EL TIEMPO:

	SESIONES						
	1	2	3	4	5	6	CONTROL
<i>Estado basal</i> (Media, D. E) (Min., Max)	124,8 ±1,4 (112, 145)	118,4 ±1,7 (100, 140)	115,1 ±1,7 (98, 140)	113,9 ±1,4 (100, 138)	111,9 ±1,3 (98, 129)	108,8 ±1,2 (96, 125)	111,4 ±11,2 (108, 111)
<i>Tras la sesión</i> (Media, D. E) (Min., Max)	114,7 ±1,7 (98, 140)	109,6 ±1,7 (95, 138)	108,2 ±1,5 (96, 132)	105,9 ±1,3 (92, 127)	104,2 ±1,1 (96, 121)	103,6 ±1,1 (92,118)	

Tabla 14 Estadístico descriptivo de la frecuencia cardiaca en cada sesión y en la valoración de control evolutivo en estado basal y después de la sesión de fisioterapia respiratoria. Prueba T-Student pareada con la corrección de Bonferroni significativa ($p < 0,001$)

	SESIÓN 1 Y CONTROL	SESIÓN 6 Y CONTROL	SESIONES 1 Y 6
<i>Media</i>	13,47	2,53	16
<i>D. E.</i>	±5,81	±3,89	±7,01
<i>Mínima</i>	3	-8	2
<i>Máxima</i>	25	10	31

Tabla 15 Estadístico descriptivo diferencias de la FC en estado basal entre sesión 1, la sesión 6 y la valoración de control evolutivo. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,001$).

	SESIONES						
	1	2	3	4	5	6	CONTROL
<i>Respecto a Sesión 1</i> (p-valor)		0,04*	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001	<0,0001
<i>Respecto a sesión 6</i> <i>pre</i> (p-valor)	<0,0001	<0,0001	<0,0001	0,01**	0,180		0,568
<i>Valoración Control</i> (p-valor)	<0,0001	0,002**	0,415	0,199	0,676	0,568	

Tabla 16 Diferencias de la frecuencia cardiaca en estado basal entre las sesiones y la valoración de control evolutivo comparadas con la sesión 1, la sesión 6 y la valoración de control evolutivo. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,001$).

La diferencia en estado basal entre la sesión 1 y la 6, es significativa con una media de 16, que sería el número de pulsaciones por minuto que ha disminuido la FC en los participantes.

En la valoración de control la FC ha aumentado respecto a la sesión 6 de tratamiento, pero es menor que el estado basal de la sesión 1 y 2 y no tienen diferencia significativa respecto a la sesión 5 y 6, se mantiene estable.

DIFERENCIAS EN LA FRECUENCIA CARDIACA ENTRE EL ESTADO BASAL Y TRAS LA INTERVENCIÓN

	SESIONES					
	1	2	3	4	5	6
<i>Media</i>	10,17	8,83	6,90	7,93	7,67	5,23
<i>D. E.</i>	±6,16	±6,41	±4,33	±4,64	±4,64	±3,71
<i>Mínima</i>	0	1	0	1	0	0
<i>Máxima</i>	26	21	15	18	18	12

Tabla 17 Estadístico descriptivo diferencias de la FC antes y después de cada sesión. Prueba T-Student pareada con la corrección de Bonferroni ($p < 0,001$)

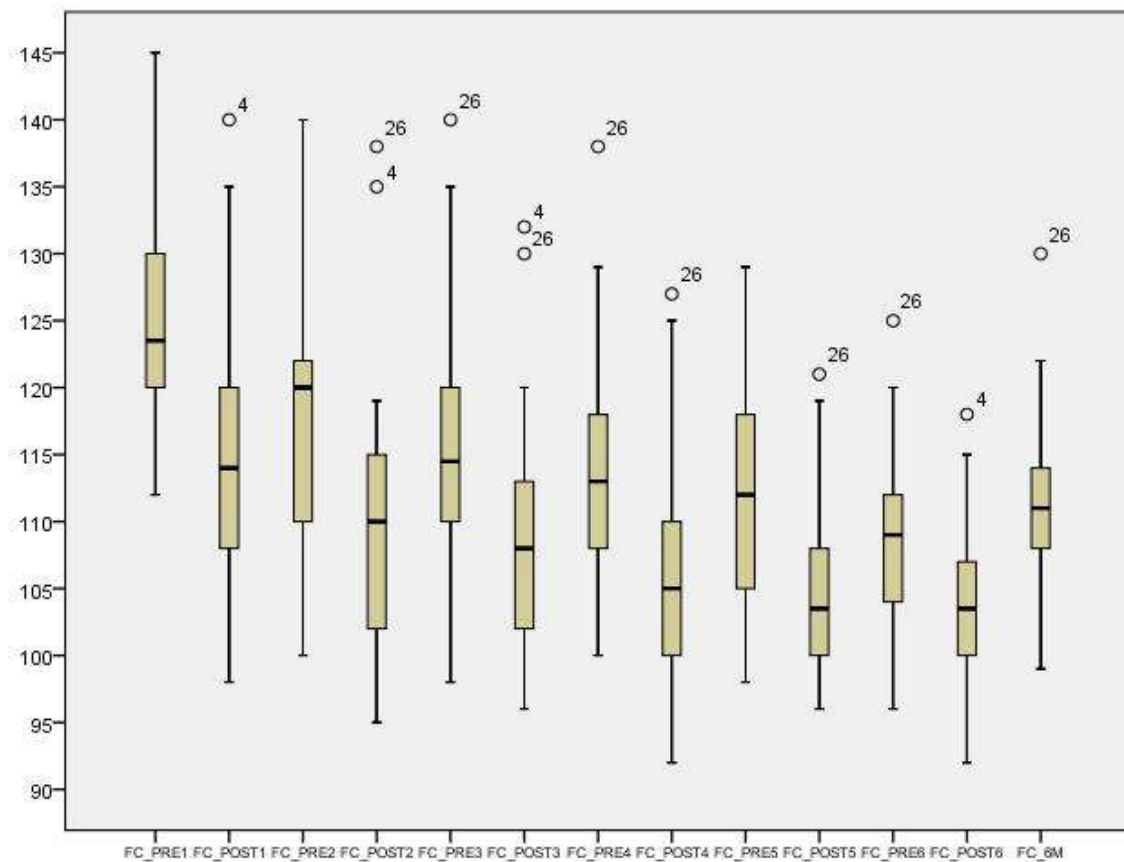


Gráfico 4 Evolución de la frecuencia cardiaca (FC) a lo largo del tiempo de intervención antes (pre) y después (post) de la sesión. Diferencias antes y después de cada sesión. La FC máxima fue en la sesión 1 en estado basal, de 145 latidos/min, y a los 6 meses en la valoración de control evolutivo, de 111 latidos/min

<i>F.C.</i>	<i>SESIÓN</i> 1	<i>SESIÓN</i> 2	<i>SESIÓN</i> 3	<i>SESIÓN</i> 4	<i>SESIÓN</i> 5	<i>SESIÓN</i> 6
<i>Respecto</i> <i>Sesión siguiente</i> <i>(p-valor)</i>	0.377	0.148	0.352	0.823	0.021*	0.001***
<i>Diferencia con</i> <i>valoración</i> <i>control</i>	0.006*	0.001***	0.001***	0.001***	0.001***	0.007**

<i>Respecto Sesión 1</i>		0.38	0.04*	0.07	0.07	0.00*
<i>Respecto Sesión 6</i>	0.001***	0.006*	0.09	0.01*	0.02*	

Tabla 18 Comparación de las diferencias pre-post intervención de fisioterapia respiratoria entre las diferentes sesiones, cada una con su siguiente, con la sesión 1 con la sesión 6 y con la valoración de control evolutivo. Prueba Anova. Análisis de la varianza de medidas repetidas (en el tiempo) significativa ($p < 0,001$).

6.2.4.FRECUENCIA RESPIRATORIA

EVOLUCIÓN EN EL TIEMPO

	<i>SESIÓN 1</i>	<i>SESIÓN 2</i>	<i>SESIÓN 3</i>	<i>SESIÓN 4</i>	<i>SESIÓN 5</i>	<i>SESIÓN 6</i>	<i>VALORACIÓN CONTROL</i>
<i>Estado basal (media, D.E.) (min, max)</i>	41,47 ±4,64 (28, 50)	38,93 ±4,89 (24, 48)	38,33 ±4,93 (24, 48)	37,60 ±4,80 (22, 46)	36,73 ±4,94 (22, 44)	35,87 ±4,90 (20, 44)	37,20 ± 4,48 (24, 44)
<i>Tras la sesión (media, D.E.) (min, máx)</i>	37,93 ±4,83 (22, 46)	36,40 ±4,60 (22, 44)	35,67 ±4,87 (20, 42)	35,07 ±4,57 (20, 42)	34,27 ±5,06 (18, 42)	33,53± 5,06 (18, 42)	

Tabla 19 Estadístico descriptivo de la frecuencia respiratoria en cada sesión y en la valoración de control evolutivo. Prueba de Wilcoxon de los rangos con signo para una muestra significativa ($p < 0,001$)

	<i>SESIÓN 1</i>	<i>SESIÓN 2</i>	<i>SESIÓN 3</i>	<i>SESIÓN 4</i>	<i>SESIÓN 5</i>	<i>SESIÓN 6</i>	<i>VALORACIÓN CONTROL</i>
<i>Respecto a sesión 1 (p-valor)</i>		0,019*	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001
<i>Respecto a sesión 6 (p-valor)</i>	<0,001	<0,001	<0,001	0,019*	1		0,104
<i>Respecto a valoración control (p-valor)</i>	<0,001	0,05*	0,885	1	1	0,104	

Tabla 20 Diferencias de la FR en estado basal entre el día 1, el día 6 y la valoración de control con cada sesión. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,001$).

En el gráfico 5, de evolución, y tabla 19 se ve cómo va disminuyendo la FR progresivamente sobre todo en la sesión 5 ($36,73 \pm 4,94$), manteniéndose estable con respecto a la sesión 6 ($35,87 \pm 4,90$) y la valoración control ($37,20 \pm 4,48$)

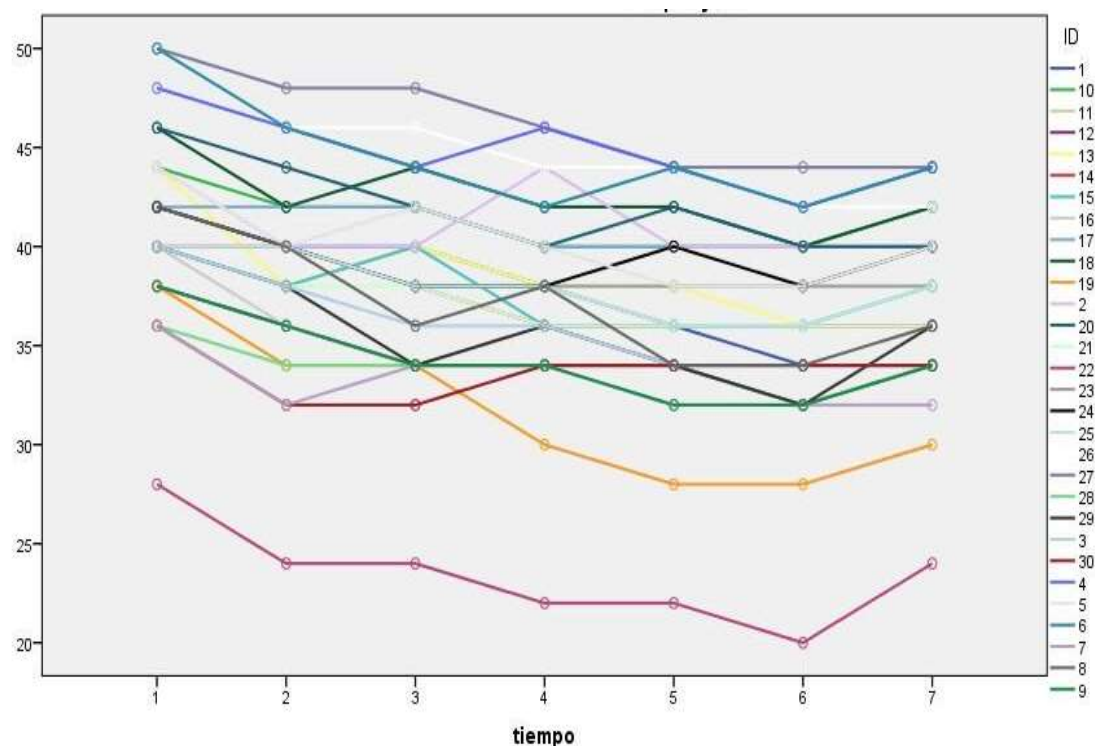


Gráfico 5 Evolución de la FR a lo largo de la intervención (sesión 1-6) y en la valoración del control evolutivo.

DIFERENCIA ENTRE EL ESTADO BASAL Y TRAS LA INTERVENCIÓN EN LA FRECUENCIA RESPIRATORIA

DIFERENCIAS FRECUENCIA RESPIRATORIA

Media

D. E.

Mínimo

Máximo

Diferencia pre-post sesión 1.
(p-valor)

SESIÓN

	1	2	3	4	5	6
Media	3,53	2,53	2,67	2,53	2,47	2,33
D. E.	$\pm 1,25$	$\pm 1,04$	$\pm 1,32$	$\pm 1,38$	$\pm 1,14$	$\pm 0,92$
Mínimo	2	2	0	0	0	2
Máximo	6	6	6	6	4	6
Diferencia pre-post sesión 1. (p-valor)		0,07	0,21	0,06	0,04*	0,01*

Tabla 21 Estadístico descriptivo de las diferencias en la FR en estado basal y tras la fisioterapia respiratoria en cada sesión. Comparativa entre la diferencia pre-post del primer día con respecto a las otras diferencias. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,001$).

La diferencia de FR entre el estado basal y después de la sesión en las primeras sesiones fue mayor, luego se fue normalizando el estado basal y aunque mejoraban tras la sesión las diferencias pre y post han sido menores en las últimas sesiones que en las primeras.

6.2.5.CANTIDAD DE SECRECIONES TRAS LAS SESIONES

EVOLUCIÓN EN EL TIEMPO

	<i>SESIÓN</i> <i>1</i>	<i>SESIÓN</i> <i>2</i>	<i>SESIÓN</i> <i>3</i>	<i>SESIÓN</i> <i>4</i>	<i>SESIÓN</i> <i>5</i>	<i>SESIÓN</i> <i>6</i>
<i>Media, D.E.</i>	45,33 ±20,21	39,50 ±19,18	35,83 ±19,92	35,50 ±16,68	30,50 ±15,83	28,17 ±16,69
<i>Mínimo</i>	10	10	5	5	0	0
<i>Máximo</i>	90	90	90	80	70	75

Tabla 22 Estadístico descriptivo de la cantidad de secreciones en mililitros expectoradas en cada sesión

	<i>SESIÓN</i> <i>1</i>	<i>SESIÓN</i> <i>2</i>	<i>SESIÓN</i> <i>3</i>	<i>SESIÓN</i> <i>4</i>	<i>SESIÓN</i> <i>5</i>	<i>SESIÓN</i> <i>6</i>
<i>Respecto a sesión 1 (p-valor)</i>		<0,001	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001
<i>Respecto a sesión 6</i>	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001	0,001**	
<i>Respecto a su sesión anterior</i>		<0,001	0,14	0,79	<0,001	0,001**

Tabla 23 Comparativa entre la cantidad de secreciones entre las diferentes sesiones, cada una con su siguiente, y todas con la sesión 1, con la sesión 6 y con la valoración de control evolutivo. Prueba Anova. Análisis de la varianza de medidas repetidas (en el tiempo) significativo ($p<0,001$).

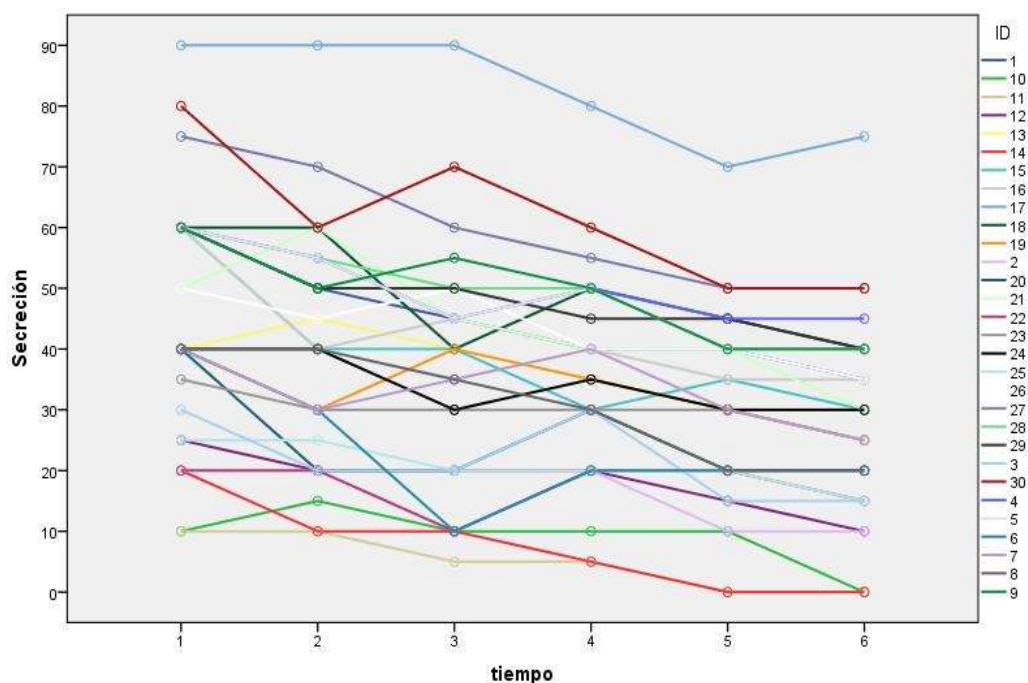


Gráfico 6 Evolución de la cantidad de secreciones en mililitros (ml) desde la sesión 1 hasta la sesión 6 de los 30 participantes de la muestra. Prueba Anova. Análisis de la varianza de medidas repetidas (en el tiempo) significativa ($p<0,001$). Siendo 90 ml la mayor cantidad expectorada, en la sesión 1, y la mínima 0 ml, en la sesión 5 y la sesión 6.

6.2.6. MOVILIDAD TORÁCICA

En el estudio de (52) todos los niños fueron informados sobre el examen y se les pidió que exhalaran lo más posible, mantuvieran la posición para las mediciones de expiración máxima y tomaran aire tan profundo como fuese posible y mantenerlo para las medidas de inspiración máxima. Sólo los sujetos que pudieron cooperar durante el examen fueron incluidos en el estudio.(52)

En nuestro estudio ninguno de los pacientes eran colaboradores, bien por la edad, bien por la deficiencia cognitiva, debido a lo cual esos datos no se analizaron estadísticamente pero en la valoración clínica si se observó que la movilidad torácica era limitada.

6.3. TEST DE CALIDAD DE VIDA

Previas validaciones del test de calidad de vida con el cuestionario PedsQL™ ha demostrado fiabilidad de consistencia interna que generalmente exceden el estándar de 0,70 para comparaciones de grupos entre los niños con PC.(152) Estos hallazgos con el PedsQL™ tienen implicaciones clínicas para los servicios de salud prestados a los niños con problemas de salud crónicos. (86)

El instrumento toma aproximadamente 5 minutos para completar. Una puntuación más alta representa una CVRS más positiva.(153)

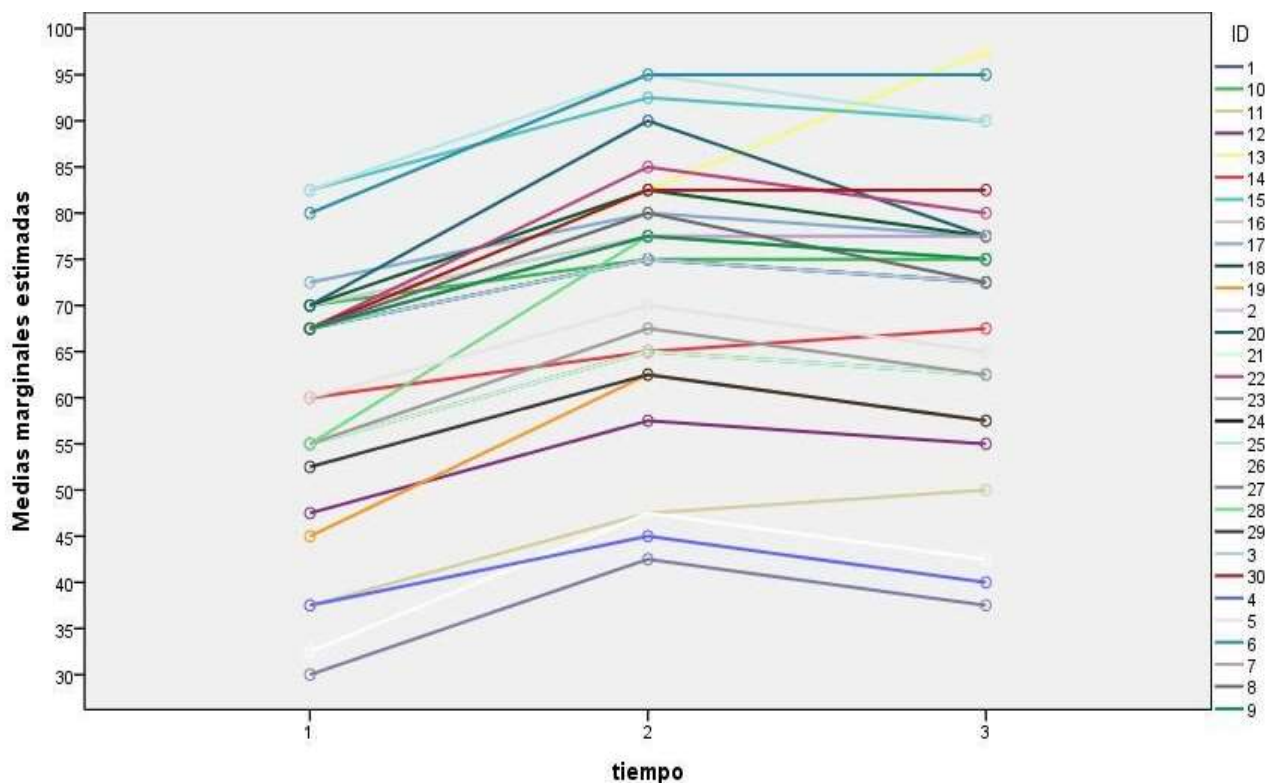


Gráfico 7 Evolución en la puntuación de la dimensión Función física desde el primer día de valoración hasta el último. Prueba de Wilcoxon de los rangos con signo estadísticamente significativa ($p < 0,001$).

Al comprobar que no se produjeron cambios significativos, con la intervención, entre los diferentes ítems del test de 0-12 meses y de los niños más mayores se han considerados nulos para el análisis estadístico, de manera que se analizaron estadísticamente el mismo número de ítems y los mismos para todos los niños.

6.3.1.FUNCIÓN FÍSICA

<i>FUNCIÓN FÍSICA</i>	<i>VALORACIÓN INICIAL</i>	<i>SESIÓN 6</i>	<i>EVOLUCIÓN CONTROL</i>	<i>DIFERENCIA ENTRE V.INICIAL Y EVOLUCIÓN CONTROL</i>
<i>Media</i>	50,97	65,55	62,29	14,58
<i>D.E.</i>	±19,33	±17,14	±18,61	±7,14
<i>Mínimo</i>	17	25	25	4
<i>Máximo</i>	83	96	96	33
<i>Percentil 25</i>	33,33	53,12	52,08	9,38
<i>Percentil 50</i>	58,32	70,83	66,66	12,50
<i>Percentil 75</i>	63,54	79,16	75,00	16,67

Tabla 24 Estadístico descriptivo de las puntuaciones en la dimensión de Función Física del test de CVRS PedsQL en los diferentes tiempos de valoración. Y estadístico descriptivo de la diferencia entre la primera vez que se pasó el test (V. Inicial) y la última (Valoración control evolutivo)

<i>FUNCIÓN FÍSICA</i>	<i>VALORACIÓN INICIAL</i>	<i>SESIÓN 6</i>	<i>EVOLUCIÓN CONTROL</i>
<i>V. Inicial</i>		0,000**	0,000**
<i>Sesión 6</i>	0,000**		0,002**
<i>Evolución control</i>	0,000**	0,002**	

Tabla 25 Comparación de las medias de las puntuaciones en la dimensión de Función Física del test de CVRS PedsQL entre la V. Inicial, con la Sesión 6 y con la valoración de control evolutivo. Prueba Anova. Análisis de la varianza de medidas repetidas (en el tiempo) significativa ($p < 0,001$).

En el gráfico 7 y la tabla 24 de Función física de evolución se muestra como mejora del tiempo 1 (valoración inicial) $50,97 \pm 19,33$, al tiempo 2 (sesión 6) $65,55 \pm 17,14$ y disminuye en el tiempo 3 (valoración de control evolutivo) $62,29 \pm 18,61$. Aun así, de la V. Inicial a la valoración de control la puntuación de la función física en los test de calidad de vida mejora significativamente ($p < 0,001$) (tabla 25). Cuando mejor se percibe la calidad de vida es durante el tiempo de intervención

6.3.2. SÍNTOMAS FÍSICOS

SÍNTOMAS FÍSICOS	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL	DIFERENCIA ENTRE V. INICIAL Y EVOLUCIÓN CONTROL
<i>Media</i>	60,92	72,50	69,92	11,58
<i>D. E.</i>	±13,97	±14,34	±15,15	±4,18
<i>Mínimo</i>	30	43	38	5
<i>Máximo</i>	83	95	98	23
<i>Percentil 25</i>	54,38	64,38	61,25	9,38
<i>Percentil 50</i>	67,50	76,25	73,75	10,00
<i>Percentil 75</i>	70,00	82,50	77,50	15,00

Tabla 26 Estadístico descriptivo de las puntuaciones en la dimensión de Síntomas físicos del test de CVRS PedsQL en los diferentes tiempos de valoración. Y estadístico descriptivo de la diferencia entre la primera vez que se pasó el test y la última.

SÍNTOMAS FÍSICOS	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL
<i>V. Inicial</i>		0,000**	0,000**
<i>Sesión 6</i>	0,000**		0,029*
<i>Evolución control</i>	0,000**	0,029*	

Tabla 27 Comparación de las medias de las puntuaciones en la dimensión de Síntomas físicos del test de CVRS PedsQL entre la V. Inicial, con la Sesión 6 y con la valoración de control evolutivo. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,001$).

Los síntomas físicos asociados a los problemas respiratorios, tablas 25 y 27, mejoran significativamente ($p < 0,05$) de la V. Inicial a la sesión 6 y a la valoración de control evolutivo.

6.3.3. FUNCIONAMIENTO COGNITIVO

	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL	DIFERENCIA ENTRE V. INICIAL Y EVOLUCIÓN CONTROL
<i>Media</i>	50,28	56,09	58,51	8,23
<i>D. E.</i>	22, 85	23,64	22,14	9,43
<i>Mínimo</i>	13	19	20	0
<i>Máximo</i>	100	100	100	50
<i>Percentil 25</i>	34,89	37,50	43,75	2,39
<i>Percentil 50</i>	43,75	51,39	56,25	6,59
<i>Percentil 75</i>	62,85	75,69	76,39	12,50

Tabla 28 Estadístico descriptivo de las puntuaciones en la dimensión de Funcionamiento cognitivo del test de CVRS PedsQL en los diferentes tiempos de valoración. Y estadístico descriptivo de la diferencia entre la primera vez que se pasó el test y la última.

FUNCIONAMIENTO COGNITIVO	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL
<i>V. Inicial</i>		0,000**	0,000**
<i>Sesión 6</i>	0,000**		0,124
<i>Evolución control</i>	0,000**	0,124	

Tabla 29 Comparación de las medias de las puntuaciones en la dimensión de Funcionamiento cognitivo del test de CVRS PedsQL entre la V. Inicial, la Sesión 6 y con la valoración de control evolutivo. Prueba Anova. Análisis de la varianza de medidas repetidas (en el tiempo) significativo ($p < 0,001$)

6.3.4.FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL

	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL	DIFERENCIA ENTRE V. INICIAL Y EVOLUCIÓN CONTROL
<i>Media</i>	65,14	71,41	71,25	6,28
<i>D. E.</i>	12,75	13,41	13,73	4,97
<i>Mínimo</i>	38	42	40	0
<i>Máximo</i>	92	94	94	21
<i>Percentil 25</i>	58,33	64,06	62,50	2,09
<i>Percentil 50</i>	64,58	69,79	70,83	5,21
<i>Percentil 75</i>	72,91	83,33	81,77	6,98

Tabla 30 Estadístico descriptivo de las puntuaciones en la dimensión de Funcionamiento emocional del test de CVRS PedsQL en los diferentes tiempos de valoración. Y estadístico descriptivo de la diferencia entre la primera vez que se pasó el test y la última.

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL
<i>V. Inicial</i>		<0,0001	<0,0001
<i>Sesión 6</i>	<0,0001		0,783
<i>Evolución control</i>	<0,0001	0,783	

Tabla 31 Comparación de las medias de las puntuaciones en la dimensión de Funcionamiento emocional del test de CVRS PedsQL entre con la V. Inicial, con la Sesión 6 y con la valoración de control evolutivo. Prueba Anova. Análisis de la varianza de medidas repetidas (en el tiempo) significativo ($p < 0,001$).

6.3.5.FUNCIONAMIENTO SOCIAL

	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL	DIFERENCIA ENTRE V. INICIAL Y EVOLUCIÓN CONTROL
<i>Media</i>	70,46	76,17	78,61	8,15
<i>D.E.</i>	18,43	16,03	15,66	8,254
<i>Mínimo</i>	25	38	38	0
<i>Máximo</i>	100	100	100	40
<i>Percentil 25</i>	56,25	62,50	64,38	2,50
<i>Percentil 50</i>	75,00	81,25	81,25	6,25
<i>Percentil 75</i>	85,00	87,50	90,00	12,50

Tabla 32 Estadístico descriptivo de las puntuaciones en la dimensión de Funcionamiento social del test de CVRS PedsQL en los diferentes tiempos de valoración. Y estadístico descriptivo de la diferencia entre la primera vez que se pasó el test y la última.

FUNCIONAMIENTO SOCIAL	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL
<i>V. inicial</i>		0,003**	<0,0001
<i>Sesión 6</i>	0,003**		0,364
<i>Evolución control</i>	<0,0001	0,364	

Tabla 33 Comparación de las medias de las puntuaciones en la dimensión de Funcionamiento social del test de CVRS PedsQL entre con la V. Inicial, con la Sesión 6 y con la valoración de control evolutivo. Análisis bidimensional de Friedman de varianza por rangos para muestras relacionadas significativa ($p < 0,001$).

6.3.6.SALUD FÍSICA

Como se explicó en la metodología es la suma de la puntuación de funcionamiento físico más síntomas físicos.

	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL	DIFERENCIA ENTRE V. INICIAL Y EVOLUCIÓN CONTROL
<i>Media</i>	56,29	70,47	67,35	11,06
<i>D.E.</i>	13,81	14,00	15,105	5,786
<i>Mínimo</i>	25	39	33	5
<i>Máximo</i>	76	95	97	26
<i>Percentil 25</i>	48,83	61,72	57,81	6,25
<i>Percentil 50</i>	57,82	73,43	69,53	9,38
<i>Percentil 75</i>	67,18	80,07	76,56	14,06

Tabla 34 Estadístico descriptivo de las puntuaciones en la salud física del test de CVRS PedsQL en los diferentes tiempos de valoración. Y estadístico descriptivo de la diferencia entre la primera vez que se pasó el test y la última.

SALUD FÍSICA	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL
<i>V. inicial</i>		<0,0001	<0,0001
<i>Sesión 6</i>	<0,0001		0,003**
<i>Evolución control</i>	<0,0001	0,003**	

Tabla 35 Comparación de las medias de las puntuaciones en la Salud física del test de CVRS PedsQL entre la V. Inicial, con la Sesión 6 y con la valoración de control evolutivo. Prueba Anova. Análisis de la varianza de medidas repetidas (en el tiempo) significativo ($p < 0,001$).

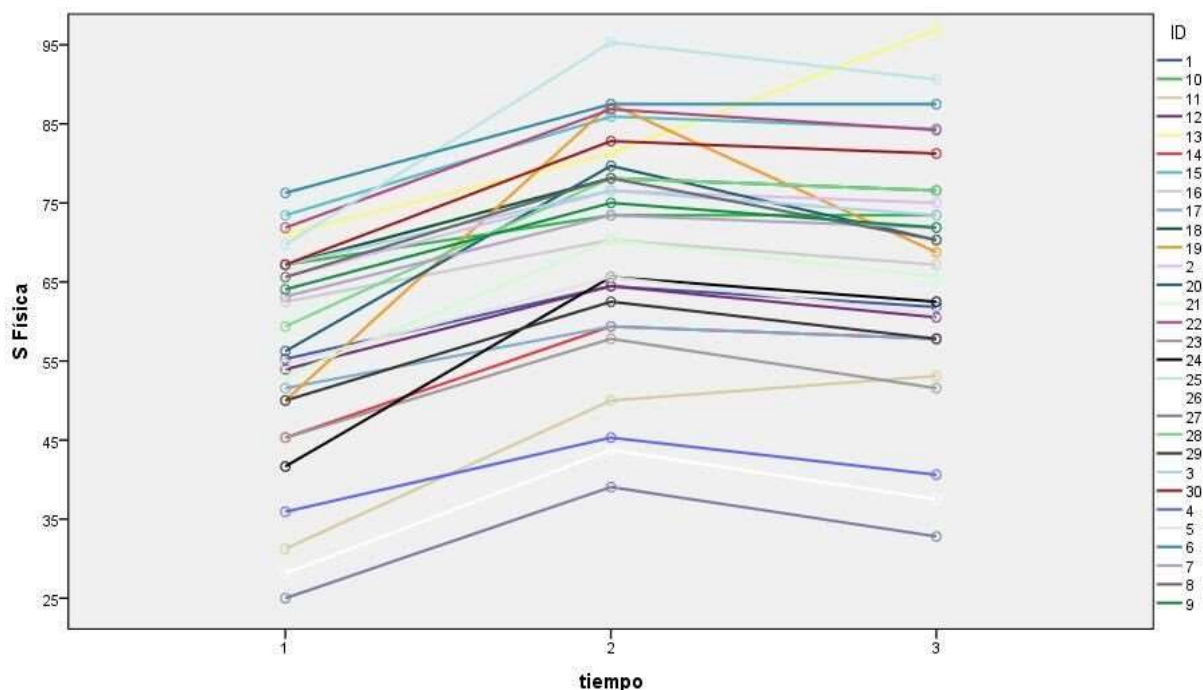


Gráfico 8 Evolución de la calidad de vida relacionada con la salud física a lo largo del estudio.

6.3.7.SALUD PSIQUICA

Es la puntuación general de salud psicosocial, como media de la división de la suma de las dimensiones de funcionamiento emocional, social y cognitivo.

	VALORACIÓN INICIAL	SESIÓN 6	EVOLUCIÓN CONTROL	DIFERENCIA ENTRE V. INICIAL Y EVOLUCIÓN CONTROL
<i>Media</i>	63,14	69,33	69,95	6,51
<i>D.E</i>	14,50	14,36	14,32	4,43
<i>Mínima</i>	33	39	39	1
<i>Máxima</i>	94	95	95	17
<i>Percentil 25</i>	55,00	59,06	61,85	3,75
<i>Percentil 50</i>	62,50	70,09	70,09	5,24
<i>Percentil 75</i>	70,63	80,48	80,50	7,81

Tabla 36 Estadístico descriptivo de las puntuaciones en la salud psíquica del test de CVRS PedsQL en los diferentes tiempos de valoración. Y estadístico descriptivo de la diferencia entre la primera vez que se pasó el test y la última.

	<i>VALORACIÓN INICIAL</i>	<i>SESIÓN 6</i>	<i>EVOLUCIÓN CONTROL</i>
<i>V. Inicial</i>		<0,0001	<0,0001
<i>Sesión 6</i>	<0,0001		0,661
<i>Evolución control</i>	<0,0001	0,661	

Tabla 37 Comparación de las medias de las puntuaciones en la dimensión de Funcionamiento social del test de CVRS PedsQL entre la V. Inicial, con la Sesión 6 y con la valoración de control evolutivo. Prueba Anova. Análisis de la varianza de medidas repetidas (en el tiempo) significativo ($p<0,001$).

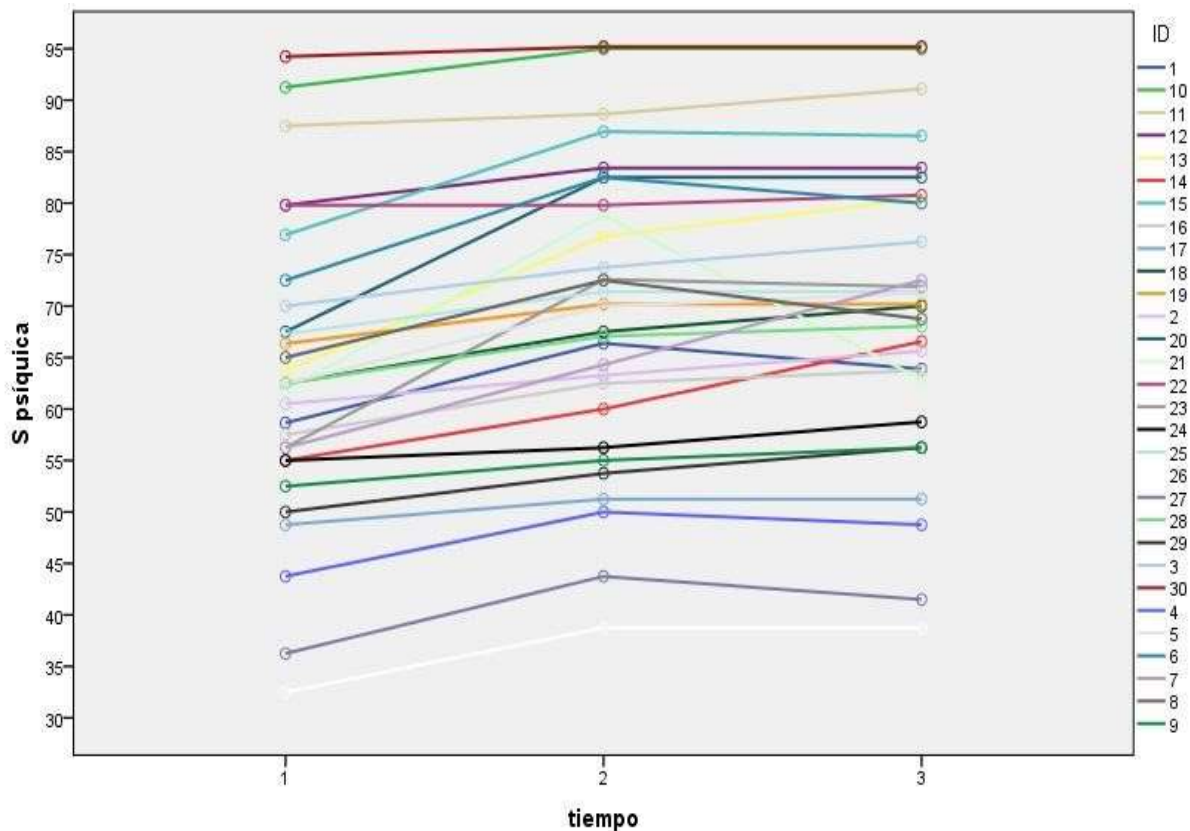


Gráfico 9 Evolución de la calidad de vida relacionada con la salud psíquica a lo largo del estudio.

6.3.8.REAGUDIZACIONES Y HOSPITALIZACIONES

<i>NÚMERO DE INGRESOS</i>	<i>FRECUENCIA ANTES DE LA INTERVENCIÓN</i>	<i>FRECUENCIA TRÁS LA INTERVENCIÓN</i>	<i>PORCENTAJE ANTES DE LA INTERVENCIÓN</i>	<i>PORCENTAJE DESPUÉS LA INTERVENCIÓN</i>
0	5	18	16,7	60,0
1	9	9	30,0	30,0
2	10	3	33,3	10,0
3	5	0	16,7	0
4	1	0	3,3	0

Tabla 38 Estadístico descriptivo del número de ingresos antes y después de la intervención.

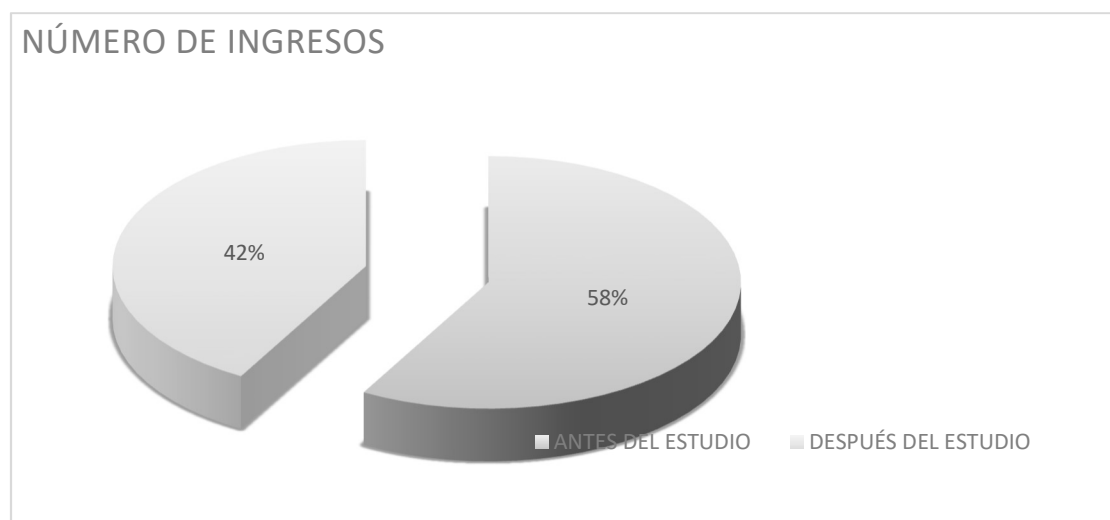


Gráfico 10 Porcentaje de ingresos antes y después de la intervención. Antes del estudio fue del 58% (media 2,9) y después del 42% (media 1,5). Prueba de Wilconxon de los rangos con signo para una muestra significativa ($p < 0,001$.)

<i>NÚMERO DE VISITAS A URGENCIAS</i>	<i>PORCENTAJE ANTES DE LA INTERVENCIÓN</i>	<i>PORCENTAJE DESPUÉS DE LA INTERVENCIÓN</i>
0	3,3	20,0
1	16,7	26,7
2	16,7	33,3
3	23,3	20,0
4	30,0	0
5	10,0	0

Tabla 39 Estadístico descriptivo del número de visitas a urgencias debido a reagudización respiratoria antes y después de la intervención.

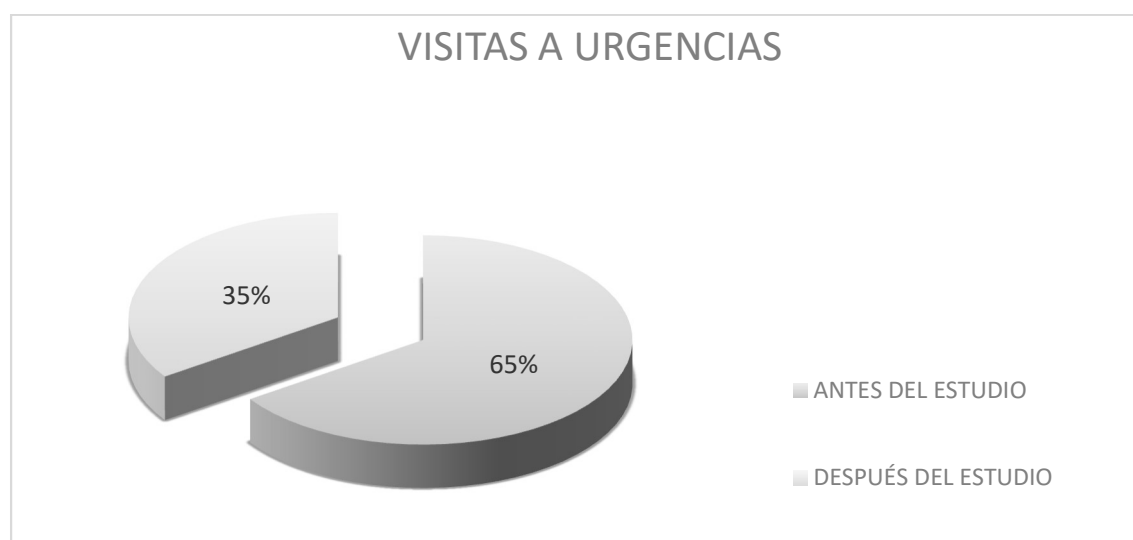


Gráfico 11 Porcentaje de las visitas a urgencias antes y después del estudio. Antes del estudio la media fue 2,59 y después del mismo 1,53. Prueba de Wilconxon de los rangos con signo para una muestra significativa ($p < 0,001$.)

<i>NÚMERO DE VISITAS A PEDIATRÍA</i>	<i>FRECUENCIA ANTES DE LA INTERVENCIÓN</i>	<i>FRECUENCIA TRAS LA INTERVENCIÓN</i>	<i>PORCENTAJE ANTES DE LA INTERVENCIÓN</i>	<i>PORCENTAJE TRÁS LA INTERVENCIÓN</i>
3	0	5	0	16,7
4	1	3	3,3	10,0
5	2	11	6,7	36,7
6	9	8	30,0	26,7
7	7	3	23,3	10,0
8	6	0	20,0	0
9	5	0	16,7	0

Tabla 40 Estadístico descriptivo del número de visitas a pediatría por reagudización respiratoria antes y después de la intervención.

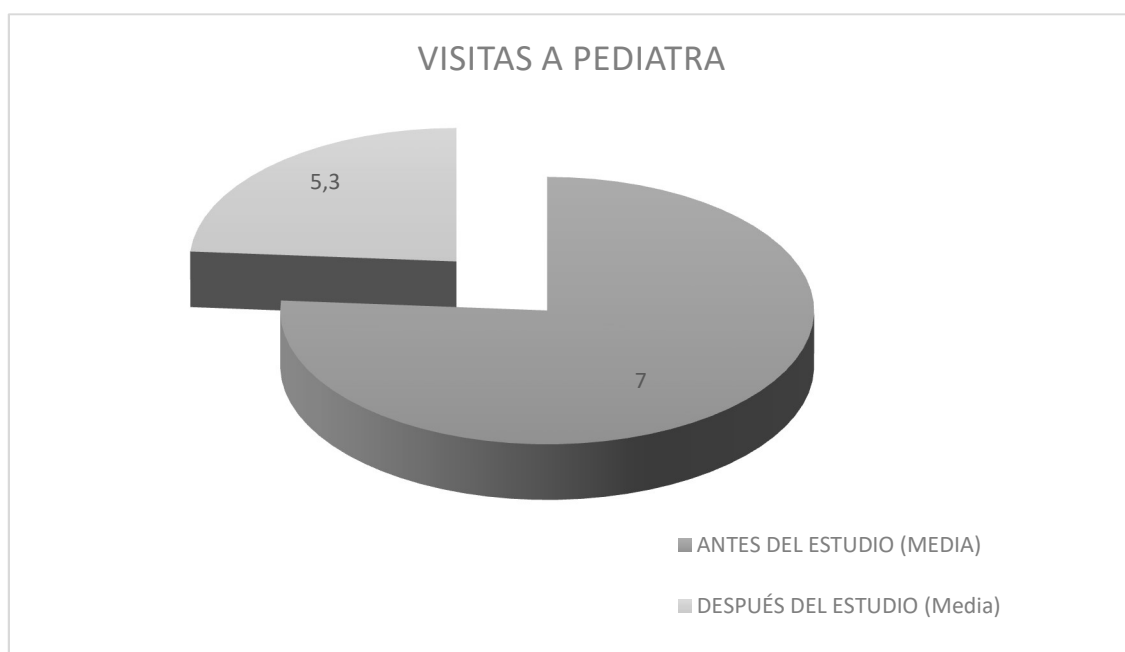


Gráfico 12 Muestra media de las visitas a urgencias antes de la intervención (7) y después de la misma (5) Prueba de Wilconxon de los rangos con signo para una muestra significativa ($p < 0,001$.)

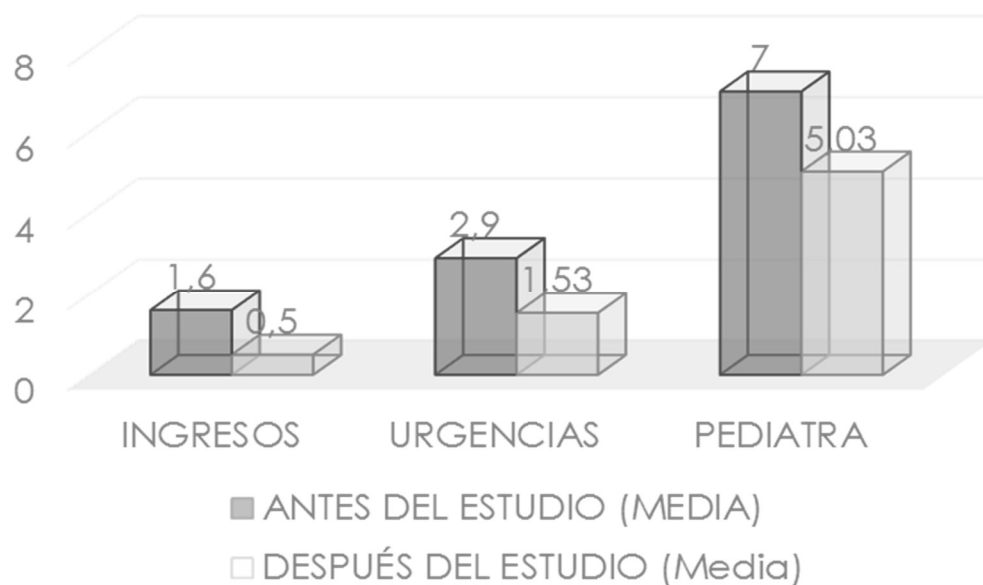


Gráfico 13 Diferencias antes y después de la intervención. Prueba de Wilconxon de los rangos con signo para una muestra significativa ($p < 0,001$.)

6.3.9. INCIDENCIA DE EVENTOS ADVERSOS

EFFECTOS ADVERSOS	Nº DE PARTICIPANTES	Nº DE SESIONES	PORCENTAJE PARTICIPANTES	PORCENTAJE SESIONES
<i>Irritación de garganta</i>	4	1	13.33	2,22
<i>Petequias</i>	5	2	16.66	5,55
<i>Aumento de tos</i>	2	2	6.66	2,22
<i>Febrícula</i>	0	0	0	0
<i>Otros</i>	0	0	0	0
<i>Intolerancia a la técnica</i>	0	0	0	0

Tabla 41 Frecuencia con que aparecieron efectos adversos de las técnicas de aclaramiento mucociliar en los participantes en la duración de la intervención.

No hubo efectos graves causados por el tratamiento. Pero de los posibles riesgos descritos en las técnicas de aclaramiento mucociliar, que se explicaron previamente a los padres, y aparecían en el consentimiento informado (irritación de garganta tras la sesión, o aumento de tos tras la sesión, o aparición de petequias) solo aparecieron en 18 sesiones de las 180 sesiones que se realizaron en total.

7. DISCUSIÓN

7.1. CARACTERÍSTICAS DE LA MUESTRA

Como se explica en el apartado correspondiente, la selección de la muestra se realizó desde varios CAT de la CAM con el objetivo de reclutar niños con afectación neurológica crónica y complicaciones respiratorias. En los cuatro centros que colaboraron en nuestro estudio acudían niños con diferentes patologías, lo cual derivó en una muestra con participantes con patologías de base diferentes, no nos ceñimos a una en concreto, pero todas ellas tenían en común la afectación neurológica crónica y todos los participantes cumplían el criterio de inclusión de padecer complicaciones respiratorias.

Aunque el diagnóstico de la patología de base de los participantes de la muestra no es idéntico, todos los niños con afecciones neurológicas, adquiridas o congénitas, por lo general experimentan problemas en múltiples funciones y estructuras. (1, 2) Entre ellas, los niños con patología neurológica severa (PC, síndrome de Down, encefalopatías,...) sufren de trastornos de la coordinación de los músculos respiratorios, relacionados con estos trastornos, la relativa inmovilidad física, las posibles distorsiones torácicas y cervicales, la epilepsia y el RGE pueden conducir a trastornos de ventilación/perfusión y a la dificultad para tragar (disfagia). A su vez, estos trastornos pueden llevar a neumonías por aspiración y atelectasias, es por ello que tienen un alto riesgo de infección respiratoria, siendo las infecciones respiratorias bajas agudas una causa importante de hospitalización en estos niños. Además, cuando la tos es ineficaz, las infecciones recurrentes aumentan el riesgo de muertes por causa respiratoria.(6, 66, 109)

De la muestra seleccionada y estudiada la proporción de niños con PC es del 33,3%, siendo el mayor porcentaje de la muestra estudiada (tabla 3). Es sobre la patología que se halló mayor literatura científica. (109), ya que, entre las discapacidades, la causa más frecuente en la edad pediátrica es la PC (29) y afirmaron que la PC es la mayor enfermedad neurológica que produce una disfunción motora y respiratoria(81). Y fue el mayor porcentaje de niños que se halló en los CAT y fundaciones de la CAM.

El segundo porcentaje más alto de la patología de base de la muestra estudiada ha sido el SD, que supone el 26,7% de los participantes, (tabla 3). Y es que el SD es otra de las grandes poblaciones con discapacidad más estudiada y con una alta incidencia de afecciones respiratorias puesto que es una de las anormalidades cromosómicas más comunes entre los recién nacidos.(22) La razón principal de ingreso es la infección del tracto respiratorio (41) y hasta un 29 % de las muertes en niños de 0 a 16 años con SD están relacionados con la neumonía, la gripe y la aspiración(40).

Pese a la creciente importancia de esta población, resulta llamativa la escasa presencia de la discapacidad (PC y menos aún de otros síndromes neurológicos crónicos) en la literatura médica española, en lo que se refiere a tratamiento de rehabilitación respiratoria. En una revisión bibliográfica de 2014 sobre artículos de intervención de fisioterapia respiratoria, en The Cochrane Library Plus, CINAHL, Science Direct y Medline Pubmed, , incluyendo los artículos en español, inglés y francés, se encontraron 196 artículos, de los cuales sólo 13 incluyeron los criterios de paciente pediátrico con discapacidad neurológica crónica, entre ellos PC, y afectación respiratoria y tan solo 3 eran ensayos clínicos (93). Esta escasez de estudios y la importancia clínica de la problemática de esta población motivaron la elección de la muestra en este trabajo, con la que se pretende contribuir a la difusión de las implicaciones de los problemas respiratorios y posturales sobre la salud de los pacientes pediátricos con problemas neurológicos, de las importantes posibilidades terapéuticas; de la eficacia de la higiene postural y de la fisioterapia respiratoria en sus posibilidades de mejoría del estado clínico y de la calidad de vida de estos niños.

7.2. DISEÑO DEL ESTUDIO

Se ha realizado un estudio experimental antes – después de niños con discapacidad con ausencia de grupo control debido a los problemas éticos que podrían suponer dejar sin tratamiento a niños con patologías crónicas de base. Esta dificultad también quedó reflejada en una revisión del 2014 sobre técnicas no farmacológicas para el tratamiento de las patologías respiratorias en niños con discapacidad, (154) en la que de los 15 artículos revisados en los que se realizó una intervención de fisioterapia respiratoria o higiene postural sólo uno fue un ensayo clínico con grupo control(155).

Tampoco se realizó simple ni doble ciego, debido a la naturaleza de las intervenciones (fisioterapia respiratoria y talleres de higiene postural), el cegamiento de los participantes era prácticamente impracticable, de hecho, no se ha empleado en ninguno de los estudios analizados (154). Algunos autores describieron simple ciego en el evaluador o consideraron medidas para el cegamiento, lo que según el autor de la revisión puede conducir a riesgo de sesgo en este campo en la mayoría de los estudios.(154)

El tamaño muestral se calculó en base a la incidencia y prevalencia observada en los CAT de la CAM de niños que tuviesen discapacidad y afectación respiratoria, resultando una muestra de 30 niños. En comparación con investigaciones encontradas que realizaron intervención de fisioterapia respiratoria y/o higiene postural en niños la muestra fue menor que la nuestra; en la evaluación de la eficacia de las compresiones toraco-abdominales, la muestra fue de 18 niños con bronquiolitis (100); para la valoración sobre la efectividad de las ayudas instrumentales a largo plazo (12 meses), se valoraron 7 niños con PC (156); y para la valoración de los efectos de la respiración según el posicionamiento la muestra fue de 8 niños con PC(114). El reducido tamaño

muestral en los estudios referenciados expresa la dificultad de obtener muestras de gran tamaño con la misma patología en edad pediátrica.

Además, el criterio de seleccionar una muestra homogénea con una fisiopatología en común también se ha realizado en otros estudios con intervención de fisioterapia, en los cuales tampoco se ciñeron a una única patología de base (107, 145, 155, 157, 158); En una muestra de 17 niños, todos tenían en común la afectación neuromuscular pero diferentes patologías (distrofia muscular de Duchene, amiotrofia muscular espinal, espina bífida y otras miopatías), en los que se valoraron la efectividad de las insuflaciones- exuflaciones mecánicas, (158); en una muestra de 18 niños, todos con atelectasia pulmonar pero diferentes patología de base, estudiaron la mejora clínica con hiperinsuflaciones manuales (145), y en cuanto a diferentes discapacidades severas, 18 niños fueron evaluados con el objetivo de estudiar la efectividad de las técnicas de aclaramiento mucociliar. (107)

La edad de los participantes de la muestra estudiada está comprendida entre los 0 y 6 años, que se corresponde con la edad de la población infantil a la que se dirige la atención temprana por tener unas características comunes a nivel respiratorio y del desarrollo cerebral. (10) La edad más frecuente ha sido $2,59 \pm 1,52$ años, teniendo el participante menor 0,65 años y el mayor 6,95 años (tabla 1), el grupo de edad es más homogéneo que el de otras investigaciones que constan en nuestro conocimiento, en niños con discapacidad y con intervención de fisioterapia respiratoria o rehabilitación postural; en dos que analizaron niños con enfermedad neuromuscular las edades estuvieron comprendidas entre 5 y 11 años (159), y 5 a 18 años (158) respectivamente. En investigaciones con niños con PC e intervención postural los rangos de edad también fueron amplios, de 7 a 17 años (53); y con intervención de fisioterapia respiratoria y de ayudas instrumentales las edades fueron de 7- 28 años (156) mezclaron niños y adultos, quienes tienen una fisiología diferente (100). Ninguno de los estudios evaluó niños con discapacidad en edades tan tempranas como las de la muestra estudiada, siendo un rango de edad de relevancia para la intervención de fisioterapia precoz (16), puesto que por un lado es en las edades en que existe más infecciones respiratorias (13, 14, 19) y por otro, el momento de prevenir posibles deformidades torácicas (54, 56).

7.2.1.DISCUSIÓN DEL PROTOCOLO

FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Como se ha comentado en los capítulos anteriores la intervención ha estado basada en la fisiopatología respiratoria del niño neurológico y en la patomecánica pulmonar dando importancia a la higiene postural y su cuidado por parte de los padres en la vida diaria de los niños, así como en la evidencia científica.

El protocolo de elección que se aplicó consistió en técnicas de aclaramiento mucociliar basadas en la maniobra de HM, con la cual se persigue el reclutamiento alveolar para aumentar la capacidad respiratoria y permitir una inspiración profunda, mejorando la ventilación pulmonar. Se ha mostrado efectiva en la movilización de las secreciones en las vías aéreas y la ventilación pulmonar (80, 145). Aunque la investigación como técnica de aclaramiento mucociliar en edad pediátrica aún es insuficiente.(112)

Una vez obtenido ese mayor volumen de aire se realizaron presiones toraco abdominales durante la espiración, obteniendo un aumento de flujo espiratorio (110, 133) que facilita la movilización de las secreciones(160, 161). A pesar de ser práctica habitual, con evidencia, en lactantes y niños pequeños con bronquiolitis (100, 162), todavía no ha sido muy estudiada en pacientes con patología neurológica crónica.

Y finalmente se aplicó la TA manual ya que se ha demostrado que facilita el cierre de glotis de modo que da lugar a una tos eficaz y facilita la expectoración de secreciones(45, 163) .

Pese a la evidencia de los efectos de estas técnicas individualmente y su correlación con la fisiopatología descrita en la introducción de estos niños con afectación neurológica crónica (enfermedad pulmonar restrictiva, debilidad muscular, tos ineficaz) no se han encontrado estudios que valoren la eficacia de estas técnicas de fisioterapia respiratoria en estos niños.

TALLERES DE HIGIENE POSTURAL Y FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

A lo largo de este estudio se realizaron tres talleres, cada tres meses, de higiene postural y fisioterapia respiratoria dirigidos a los padres. Se consideró importante la realización de los talleres para lograr una formación adecuada de los padres en el manejo postural y respiratorio de sus hijos, puesto que son quienes más tiempo pasan con ellos.

Esta intervención educativa se apoyó en distintas investigaciones que demostraron que la rehabilitación pulmonar sin programa educativo no lograría los resultados deseados (97, 101); que el resultado de talleres educativos fue la formación de los pacientes y familiares para lograr la gestión y adaptación de un plan de acción para hacer frente a la patología crónica con el objetivo de prevenir posibles complicaciones respiratorias y mejorar su calidad de vida. (101, 164) y que en los niños con PC, un mal control del tronco puede conducir a la deformidad de la columna, un compromiso pulmonar y el aumento de riesgos para la salud y los costos de atención a largo plazo (114).

Sin embargo, no se ha encontrado ningún estudio que combine o compare la fisioterapia respiratoria con la educación terapéutica de higiene postural. Pero si se ha analizado las diferencias de la función respiratoria entre niños con PC y niños sanos y reconocieron como limitación la no valoración del control de la postura de los niños con PC, atribuyendo a este control

postural uno de los factores importantes que afectan a la función respiratoria (70). Para no contar con esa limitación y viendo la importancia de la educación terapéutica sobre la higiene postural y fisioterapia respiratoria y su repercusión en el estado respiratorio y calidad de vida de estos niños, se impartieron los talleres dirigidos a los padres de los participantes estudiados a lo largo de esta investigación.

En adición, alguno de los estudios afirmaron que en un programa de rehabilitación respiratoria, la educación terapéutica es similar a la prevención secundaria y terciaria, destinada a reducir la prevalencia de las enfermedades respiratorias, las complicaciones y la recurrencia, y que forma parte de las medidas terapéuticas (101) Esto refuerza la hipótesis de que el resultado de la formación de los padres en los talleres, gracias a los conocimientos y habilidades aprendidos, fue contribuir a disminuir las reagudizaciones de sus hijos y mejorar su calidad de vida. En concreto, la distinción de síntomas entre infecciones de vías respiratorias altas e inferiores que se enseñó pudo contribuir a que se realizase un mejor manejo de la situación en el domicilio y consecuentemente a disminuir el número de visitas a urgencias y/o pediatra.

Cabe destacar que tanto en la intervención de fisioterapia respiratoria como en la de los talleres, los fisioterapeutas de cada centro estuvieron presentes de modo que ellos también se formaron para poder dar continuidad a las intervenciones realizadas con el objetivo de mantener los beneficios de las mismas en los niños.

7.3. RESULTADOS DE LA APLICACIÓN DE LA INTERVENCIÓN

Las variables que se recogieron para valorar la mejoría clínica de los participantes fueron signos y síntomas clínicos: la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria, la auscultación, la saturación de oxígeno y el volumen de las secreciones, basándonos en la metodología de otros estudios similares(53, 56, 65); Los parámetros que usaron como variables fueron las mediciones clínicas (SaO₂, FC, FR y Expansión torácica), (53) para valorar los efectos de la posición en la respiración en niños con PC (56); y en niños con SD realizaron una entrevista a la semana para registrar los síntomas clínicos del niño a lo largo del tiempo (65).

En el presente estudio se planteó también recoger la espirometría de los participantes como otra variable debido a que, en numerosos estudios de fisioterapia respiratoria y pacientes con problemas neurológicos revisados, entre las variables que tomaron estaban los valores de espirometría (FEV₁, CVF, FEV₁ / CVF, pico Flujo de tos)(45, 70). Pero finalmente no se realizó espirometría en la muestra estudiada al ser pacientes no colaboradores, ya que se ha demostrado que la espirometría convencional es tarea dependiente del esfuerzo y no es ejecutable en niños con discapacidad por tres razones: los niños con discapacidad tienen dificultades para cumplir con los procedimientos requeridos; la manipulación de soportes posturales es logísticamente imposible en el box de plestimografía; y el movimiento primitivo reflejo puede dar lugar a una

medición no fiable.(114, 124) Además, el uso de espirómetro exige en los criterios de inclusión de habilidades cognitivas y lingüísticas suficientes (70).

Es importante tener en cuenta que en muchos de los estudios realizados en niños discapacitados con intervención postural o de fisioterapia respiratoria aparecen los datos de los resultados incompletos (154). En consecuencia, se comparan algunos resultados con los de otros estudios que no trataban estrictamente de niños con afectación crónica neurológica.

7.3.1.SIGNOS Y SÍNTOMAS CLÍNICOS

La auscultación torácica proporciona información útil desde el punto de vista clínico que puede reflejar el efecto de la fisioterapia respiratoria, (165) además, el seguimiento de la auscultación pulmonar es importante para valorar la evolución del paciente,(19) como mostraron estudios en los cuales formó parte de las variables evaluadas (160, 165).

De las variables clínicas estudiadas en la auscultación se diferenció la presencia de ruidos adventicios (crepitantes, sibilancias e hipoventilación) frente a la ausencia de ellos (murmullo pulmonar) como una variable cualitativa ordinal. Sin embargo, en los estudios más modernos valoran la auscultación con fonendos de novedosa tecnología y programas de ordenador específicos a través de los cuales se registran los sonidos en hertzios y según la intensidad se clasifican en MP o ruidos adventicios y se estudia como una variable cuantitativa (165) Este nuevo método de valorar la auscultación podría suponer una mejora en un posible futuro estudio.

Como se observa en el gráfico 1 hay una gran diferencia entre la primera sesión (30 participantes, el 100% con ruidos adventicios) y la sexta (13 participantes con ruidos adventicios,43,3%) Según ello, se puede decir que con las sesiones se mejora la obstrucción bronquial, la auscultación va mejorando progresivamente a lo largo de la intervención (gráfico 1). La presencia de ruidos adventicios constituye una señal de situaciones de broncoespasmo (19), por ejemplo, la presencia de sibilancias refleja inflamación, espasmo e hipersecreción; lo que indica que el paciente se encuentra susceptible de tener obstrucción bronquial. (19)

En el mismo sentido, se observó en nuestra investigación que en todas las sesiones los participantes mejoraron después de la intervención de fisioterapia respiratoria, resultó llamativo que la sesión 1 post sesión todos los participantes de la muestra tenían ruidos adventicios de mayor y menor gravedad y la sesión 6, tras la intervención todos (100%) tenían murmullo pulmonar, es decir, ausencia de ruidos adventicios, ausencia de obstrucción bronquial, gracias a la expulsión de secreciones que se observa en la tabla 22 y una mejor ventilación pulmonar.

La cantidad de secreciones recogidas a lo largo de la sesión fue una referencia clínica esencial, puesto que, como ha quedado reflejado en otras investigaciones, en los niños, las secreciones expectoradas contribuyen a la desobstrucción bronquial y a un menor riesgo de

infección respiratoria, pues se interrumpe el ciclo de acumulo de secreciones, inflamación e infección. (160) (107, 146)

Entre la cantidad de secreciones expectoradas en la primera sesión y el resto de las sesiones, se muestra una disminución significativa ($p \leq 0,001$) (gráfico 6, tabla 22). Se halló que según van mejorado el resto de signos clínicos también van expectorando menos secreciones, se puede pensar que la afección respiratoria va remitiendo (el paciente va mejorando clínicamente); en la sesión 5 ($30,50 \pm 15,83$) y en la sesión 6 ($28,17 \pm 16,69$) son en las que hubo menos cantidad de secreciones de un modo significativo respecto a las otras sesiones y son en las que mejor estado basal presentaban los pacientes. Nuestros resultados están en la línea de otros resultados hallados en la literatura (19, 100, 110).

Las técnicas de aclaramiento mucociliar en población pediátrica recogieron la cantidad de secreciones en cada sesión y también observaron que existía una diferencia significativa al nivel del tiempo de remisión según el parámetro de las secreciones expectoradas(19), sin embargo no aclaran las técnicas utilizadas. Más específicamente, dentro de estas técnicas, hallaron que las sesiones con espiración lenta prolongada mejora la eliminación del moco (100). Y comparando la hiperinsuflación manual con la hiperinsuflación mecánica, no encontraron diferencias entre las dos modalidades en cuanto a la cantidad de secreción eliminada (110) pero sí que con ambas técnicas lograban una mejor desobstrucción bronquial. En suma, se observó que, en todas las sesiones, tras el protocolo de fisioterapia respiratoria aplicado se logró la expectoración de secreciones con lo que se propiciaba la desobstrucción bronquial.

En pacientes neurológicos se ha relacionado la desaturación de oxígeno con una acumulo de secreciones en las vías aéreas, en estos casos la intensificación de la terapia respiratoria se ha mostrado eficaz para elevar la SaO₂ por encima del 94% (45). Se puede decir que la expectoración de secreciones que se logró tras las sesiones contribuyó a la mejora de saturación observada en la tabla 10 en las que las diferencias pre – post sesión mejoraron en todas las sesiones, las mayores diferencias se apreciaron en la primera sesión en la que la SaO₂ aumentó significativamente tras la fisioterapia respiratoria (1, 80 puntos, habiendo valores mínimos pre sesión de 92% y tras la sesión el mínimo pasó a ser de 95% SaO₂), y en la sesión 1 fue en la que expectoraron más volumen de secreciones($45,33 \pm 20,21$) (tabla 24).

La media de SaO₂ también mejoró progresivamente según avanzaba la intervención, en estado basal de la sesión 1 el valor que más se repite es SaO₂ 94-95% y en la sesión 6 el 97% SatO₂ (tabla 8). En diferentes investigaciones, al igual que en este trabajo, tomaron de referencia la SaO₂ para valorar la evolución del paciente y consideraron la normosaturación como valores superiores al 94% de SaO₂ para valorar la estabilidad clínica del paciente pediátrico neurológico (56, 60). La SaO₂ en todas las sesiones mejoró respecto al estado basal de la primera sesión,

subiendo por encima del 94% por lo que se puede considerar que el estado basal de los participantes se estabilizó a lo largo del estudio.

En cambio, no hallaron mejoría en la SaO₂ ni después de las sesiones ni al final del estudio con el uso de ayudas instrumentales PEP, las cuales buscan una mejora en la ventilación pulmonar, en niños neurológicos (107), las diferencias respecto a nuestra investigación se puede encontrar que el uso de la HM como técnica de mejora de ventilación junto a las compresiones toraco abdominales, la TA manual y la higiene postural han sido más efectiva que las ayudas PEP para la mejora de SaO₂ en niños con afectación neurológica crónica.

Al comparar el estado basal de la SaO₂; en la valoración de control evolutivo (han pasado tres meses sin sesiones) empeoró significativamente respecto a la sesión 6, pero permaneció en niveles significativamente más altos respecto a la primera, segunda y tercera. Por tanto, parece que se mantuvo parcialmente la mejoría alcanzada a lo largo de la intervención, se mantuvo la estabilidad clínica de los participantes. Destaca la diferencia en estado basal entre el día 1 y el 6 porque es la mayor diferencia entre días con una media de 2, 83 puntos de mejora de la SaO₂ de los participantes. Resultados similares se hallaron en niños con patología neuromuscular en quienes la SaO₂ mejoró significativamente ($p<0,005$) del 95% al 97% (2 puntos) con la intervención de ventilación mecánica no invasiva (159), lo cual refuerza la hipótesis de que la mejora de la ventilación a través de las técnicas de fisioterapia respiratoria contribuyeron a la mejora de la SaO₂ y de la clínica de los participantes.

Los cambios en la SaO₂ también se han demostrado en estrecha relación con los cambios en la FC. En la tabla 14 se observa una mejora significativa de la FC en los participantes a lo largo del periodo de intervención, pero entre las sesiones 5 y 6 de intervención no hubo diferencia significativa posiblemente porque se estabilizaron las frecuencias cardíacas, pero siguieron mejorando progresivamente hasta la sesión 6 ($111,9 \pm 1,3$ de media frente a $108,8 \pm 1,2$) (tabla 11, gráfico 4).

Los participantes estudiados no llegaron a esa FC, el máximo fue 145 p/min., no presentaron taquicardia, pues la media de 194 pulsos por minuto se sugiere como una estimación de la FC máxima en lugar de calcularla usando la ecuación 220-edad (78). Sino que todos los participantes durante el estudio estuvieron en un estado clínicamente estable, considerando dentro de los rangos normales las FC medias en niños durante las sesiones de fisioterapia respiratoria de 100-150 latidos/ min.(100).

En las tablas 12 y 13 se ve cómo la FC mejoró antes y después de las sesiones, así como la magnitud de las diferencias. Así mismo, se observa que en la primera sesión es en la que hay más mejora ($10,17 \pm 6,16$), probablemente porque es el día de peor estado basal de los participantes. Sin embargo, en la sesión seis, en el que ya habían logrado un mejor estado basal,

gracias a la intervención, la diferencia pre-post ($5,23 \pm 3,71$) es menor. Resultados similares en la evolución de la FC cuando analizaron el efecto de los cambios de posición en la respiración, también hallaron que la FC disminuyó (mejoró) en las sesiones, con los cambios de posición (en sedestación comparada con las posiciones de semisentado y supino)(56). Lo cual avala la idea de que los talleres de higiene postural contribuyeron al mantenimiento de la estabilización de la FC a lo largo del tiempo.

Los límites de normalidad de la frecuencia respiratoria han sido objeto de estudio en la literatura. En población pediátrica se calificó la frecuencia respiratoria como alta en mayor de 40 respiraciones por minuto, y baja, de 18-22 en el recién nacido.(54). En otro trabajo de investigación con niños con SD, consideraron taquipnea una frecuencia respiratoria de 43 respiraciones / min.(60). Según estos estudios, en la sesión 1 en estado basal, los participantes evaluados tuvieron una media de FR alta, taquipneica, (41, 47), con un máximo de 50 respiraciones/minuto, pero no en el resto de sesiones, lo cual indica que la situación clínica de la mayoría de los participantes fue estabilizándose, siendo la diferencia en estado basal entre la primera sesión y la sexta, significativa ($p < 0,001$), con una media de 5,6, que fueron las respiraciones por minuto que disminuyeron (tabla 20).

La media de FR mejoró después de cada sesión (tabla 21), en todas las sesiones, en uno rangos similares (3-2 puntos) a los del estudio en el que analizaron la relación entre la FR y la presencia de infección respiratoria, concluyeron que cuando no tenían infección, la media de FR disminuyó de 42,3 y 33,6 respiraciones por minuto en la clínica a 39,1 y 32,6 con la intervención, en lactantes y en niños más mayores, respectivamente. (68) Estos resultados sostienen el hallazgo de que en la muestra analizada cuando la FR era más baja era cuando los participantes estaban mejor, con menos secreciones y en consecuencia menos riesgo de infección respiratoria.

7.3.2.TEST DE CALIDAD DE VIDA

Las revisiones en la literatura conocida de fisioterapia respiratoria en pacientes con patología neurológica no midieron variables a largo plazo, como la progresión de la enfermedad y el confort del paciente o la calidad de vida.(41, 45) En el presente trabajo de investigación para no limitar la evaluación a corto plazo se valoró la progresión de la enfermedad recogiendo reagudizaciones y test de calidad de vida.

La calidad de vida se midió a través del cuestionario de CVRS pediátrico PedsQL antes y después del periodo de intervención, se pasó cada 3 meses, en referencia a un ensayo controlado aleatorio con simple ciego en el cual evaluaron el CVRS utilizando el PedsQL antes y después de un período de intervención de 3 meses de ciclismo estacionario en clínicas pediátricas de fisioterapia comunitaria en pacientes con PC.(153)

Los cuestionarios de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), PedsQL™, resultaron fáciles de cumplimentar, como lo muestra el nulo porcentaje de ítems sin respuesta. Los Módulos que se utilizaron, para padres de niños pequeños, fueron comprendidos en su totalidad y no se hicieron sugerencias por parte de los padres en cuanto al contenido y áreas exploradas, la pertinencia o no de las preguntas, ni sobre la redacción de las preguntas.

La dimensión que más interesa en el presente trabajo es la de salud física que engloba los síntomas físicos donde se cuantifican los síntomas respiratorios, (Dificultad para respirar, Tener silbidos en el pecho, ...) Así como la función física, que contiene preguntas relacionadas con síntomas asociados a la patología respiratoria (por ej. Nivel de energía bajo, Estar desganado(a)...), es decir, la salud física en su conjunto.

La percepción por parte de los padres del estado de salud física de sus hijos aumentó ($p<0,0001$) de la V. Inicial a la sesión 6, pero empeoró significativamente en la valoración de control. Aun así, la percepción por parte de los padres del estado de salud física de sus hijos fue mejor significativamente en la valoración control que antes de empezar el estudio. Siendo las puntuaciones del test sobre 100 de 56,29 al inicio de la intervención, 70,47 al finalizarla y 67,35 en la valoración de control.

En contraposición, en el ensayo que evaluaron el CVRS utilizando el PedsQL antes y después de un período de intervención de ciclismo estacionario en pacientes pediátricos con PC (153) no encontraron una mejora general en la CVRS, en las puntuaciones de cambio para la puntuación total de PedsQL, ni hallaron una mejora significativa en la sección de salud física de PedsQL.(153) .Puede ser debido a que la fisioterapia respiratoria junto a los talleres de higiene postural mejore más la salud física en niños con discapacidad que el ciclismo estacionario.

En el área cognitiva, tablas 28 y 29, los participantes mejoraron de manera significativa estadísticamente de la V. Inicial a la sesión 6 y de la V. Inicial respecto a la valoración de control. Sin embargo, de la sesión 6 a la valoración control, se mantuvieron en un nivel cognitivo similar, no se obtuvieron diferencias significativas en la puntuación total de este ítem ($p=0,124$).

En el área emocional, tablas 30 y 31, los participantes mejoraron de manera significativa ($p<0,001$) de la V. Inicial a la sesión 6 y de la V. Inicial respecto a la valoración de control. Aunque de la sesión 6 a la valoración control, se mantuvieron en un nivel emocional similar, no hubo diferencias significativas ($p=0,783$) en la puntuación total de este ítem. En el mismo ensayo clínico que no encontraron diferencias en el área física (153) si encontraron aumentos significativos en el funcionamiento cognitivo, el funcionamiento emocional y escolar en el grupo de ciclismo. Concluyeron que el funcionamiento emocional apoyó la relación positiva entre la aptitud física y el bienestar psicológico en la población general y en los niños con PC después de los programas de ejercicio físico.(153)

En este trabajo también se puede decir que el mejor estado de salud clínica que se reflejó a lo largo de la intervención influyó en la percepción de un mejor estado de salud psicosocial. La percepción por parte de los padres del estado de salud psíquica de sus hijos aumentó significativamente ($p<0,005$) desde la V. Inicial a la sesión 6 y con respecto a los 3 meses de haber acabado el tratamiento (valoración control). Desde la sesión 6 a la valoración de control, se mantuvieron en un nivel de salud psíquica general similar, sin diferencias significativas en la puntuación total de este ítem entre estos tiempos (tabla 42). Siendo las puntuaciones del test sobre 100 de 63,14 al inicio, 69,33 en la sesión 6 y 69,65 a los 3 meses de finalizada la intervención.

Los resultados encontrados por otros autores muestran que un peor estado respiratorio influía en la salud psíquica de los pacientes; los pacientes, niños y adolescentes, con asma persistente de moderada a grave mostraron una disminución significativa de la CVRS, la salud física y la salud psicosocial, en comparación con los pacientes con asma leve intermitente y leve persistente. (86) Estas conclusiones refuerzan la idea de que un mejor estado respiratorio de los participantes conlleva una mejor salud psíquica.

Tanto en los ítems de salud física como en los de salud psicosocial las puntuaciones se han mantenido más altas en la valoración de control evolutivo que en la valoración inicial. Se considera en vista de los resultados que dicha mejora y mantenimiento a lo largo del tiempo, se debe en gran parte a la educación impartida a los padres en los talleres que resultó en el mejor manejo por los padres de las complicaciones respiratorias y una mayor actuación en la prevención postural, fruto de los conocimientos y habilidades aprendidos y adquiridos en los talleres de higiene postural y fisioterapia respiratoria.

7.3.3. REAGUDIZACIONES Y HOSPITALIZACIONES

El número de reagudizaciones disminuyó significativamente comparando los 6 meses previos al inicio de la intervención y los 6 meses después del inicio de la misma (gráficos 11-13). También en dos ensayos con niños neurológicos; uno encontraron que durante los 12 meses que recibieron sesiones de fisioterapia respiratoria, tuvieron menos hospitalizaciones debidas a neumonías que el año anterior a la intervención, pasaron de 9 a 3 hospitalizaciones.(156); En otro encontraron que tras los meses de fisioterapia respiratoria los ingresos disminuyeron del 45% al 36% y durante los meses de seguimiento se redujeron en un 13% (157). Estos hallazgos apoyan la idea de que la fisioterapia respiratoria disminuye el número de hospitalizaciones.

Entre los 6 meses de antes y los 6 meses tras el inicio de la intervención se observó una disminución significativa ($p<0,0001$) del número de ingresos (media de 1,6 frente a 0,5); urgencias (media de 2,9 frente a 1,53) y de visitas a pediatra (media de 7 frente a 5,3) de todos los participantes. En niños con afectación neurológica se ha sugerido que la fisioterapia respiratoria a largo plazo logra una menor incidencia de reagudización respiratoria y

hospitalizaciones. (104) Lo cual da mayor consistencia a la hipótesis de que la fisioterapia respiratoria disminuye el número de hospitalizaciones y reagudizaciones.

En un estudio de 273 niños se encontró que el 75% de los niños realizaron visitas al pediatra, al menos una vez por enfermedad respiratoria aguda durante el período de estudio de 6 meses(64). Es una media mucho menor que la de nuestro estudio porque se trataba de niños sanos, los niños con discapacidad de la muestra debido a sus características fisiopatológicas, expuestas en el apartado correspondiente, sufren mayor número de reagudizaciones que normalmente conllevan un mayor número de visitas al pediatra, a urgencias u hospitalizaciones como se refleja en el artículo, sobre un caso clínico de un niño de 16 meses de edad con SD hospitalizado debido a una infección del tracto respiratorio inferior, para medir la evolución del caso, revisaron su historial médico que reveló cuatro ingresos anteriores al hospital por las infecciones del tracto respiratorio inferior los 7 meses anteriores. Además de esas hospitalizaciones, hubo 10 visitas al servicio de urgencias.(60). Y en otro en el que observaron que el 49% de los niños con SD en su grupo fueron hospitalizados tres o más veces en un año (41), esta media es más similar a la de nuestra muestra.

Esta alta incidencia en los niños con afectación neurológica crónica implica empeoramiento del estado clínico y una peor calidad de vida, por eso es de gran importancia el hallazgo de la disminución significativa de las reagudizaciones en la muestra estudiada.

De hecho, se ha demostrado que los padres de niños con discapacidad asocian las infecciones respiratorias recurrentes, con mayor deterioro motor del desarrollo, la menor calidad de salud de la vida y más problemas de comportamiento (57). Lo cual avala la importancia de la educación impartida a los padres en los talleres, instruyéndoles en un mejor manejo respiratorio y postural de sus hijos con el objetivo de lograr menores reagudizaciones respiratorias en los niños.

7.4. LIMITACIONES

La mayor dificultad que se ha encontrado es la de realizar un ensayo clínico aleatorizado debido a la complejidad que entraña el hecho de que la muestra sean menores de edad, entre 0 y 6 años con una patología crónica debido a los dilemas éticos que se podían presentar al no realizar tratamiento en un grupo.

Las principales limitaciones en el diseño del estudio fue la imposibilidad de mantener ciegos a pacientes y fisioterapeuta.

Los resultados del presente trabajo, sin ser seguramente concluyentes, podrían contribuir a perfilar futuras líneas de investigación y argumentos de debate de distintas actuaciones, como el estudio sobre la aportación individual de la higiene postural a la fisioterapia respiratoria, y

viceversa, en el estado respiratorio y calidad de vida de los niños con afectación neurológica crónica.

8. CONCLUSIONES

1. La valoración de las variables clínicas, en la muestra estudiada demostró una mejora después de cada sesión como resultado de la intervención de las sesiones de fisioterapia respiratoria.

2. En la valoración clínica a lo largo del tiempo los participantes experimentaron una mejora progresiva desde la sesión 1 a la sesión 6 como resultado de la intervención de las sesiones de fisioterapia respiratoria combinadas con los talleres de higiene postural.

3. Desde la sesión 6 hasta la valoración del control evolutivo hubo una estabilización clínica (auscultación, FC, FR) y un leve descenso (SaO₂) de las diferentes variables clínicas, pero todas mostraron valores mejores que en la valoración inicial.

4. El número de hospitalizaciones y reagudizaciones por complicaciones respiratorias en la muestra estudiada disminuyó comparando los 6 meses previos al inicio del estudio con los 6 meses desde el inicio del mismo.

5. En el cuestionario de calidad de vida pediátrica PedsQL, tanto en los aspectos físicos como en las psicosociales, las mejores puntuaciones, que se traducen en una mejor calidad de vida, se obtuvieron en la sesión 6. Estos resultados se mantuvieron parcialmente a los 6 meses.

6. La fisioterapia respiratoria combinada con los talleres de higiene postural es efectiva en la mejora del estado clínico de los niños con afectación crónica neurológica en la muestra estudiada.

7. Se necesitan más estudios sobre la aportación individual de la higiene postural a la fisioterapia respiratoria, y viceversa, en el estado respiratorio y calidad de vida de los niños con afectación neurológica crónica.

9. BIBLIOGRAFÍA

1. Flores JC, Carrillo D, Karzulovic L, Cerda J, Araya G, Matus MS, et al. [Children with special health care needs: prevalence in a pediatric hospital and associated risks]. *Rev Med Chil.* 2012;140(4):458-65.
2. Huffman LC, Brat GA, Chamberlain LJ, Wise PH. Impact of managed care on publicly insured children with special health care needs. *Acad Pediatr.* 2010;10(1):48-55.
3. Maierhofer S, Almazán-Isla J, Alcalde-Cabero E, de Pedro-Cuesta J. Prevalence and features of ICF-disability in Spain as captured by the 2008 National Disability Survey. *BMC Public Health.* 2011;11:897.
4. Newacheck PW, Inkelas M, Kim SE. Health services use and health care expenditures for children with disabilities. *Pediatrics.* 2004;114(1):79-85.
5. Cuenca P, Campy I, Palacios A. Estudios sobre el impacto de la Convención internacional sobre los derechos de las personas con discapacidad en el ordenamiento jurídico español. In: Dykinson, editor. Madrid 2010.
6. Martinuzzi A, Salghetti A, Betto S, Russo E, Leonardi M, Raggi A, et al. The International Classification of Functioning Disability and Health, version for children and youth as a roadmap for projecting and programming rehabilitation in a neuropaediatric hospital unit. *J Rehabil Med.* 2010;42(1):49-55.
7. World, Organization H. The International Classification of Functioning, Disability and Health, Children and Youth Version: ICF-CY. Geneva 2006.
8. International statistical classification of disease and related health problems. ICD-10., (1992-1994).
9. The International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF., (2001).
10. temprana. A. Depósito. Libro blanco de la atención temprana. 2000. p. 2000.
11. Gómez R, Valverde F. Discapacidades en la infancia. Madrid: Universidad Complutense; 2002.
12. Blackburn CM, Spencer NJ, Read JM. Prevalence of childhood disability and the characteristics and circumstances of disabled children in the UK: secondary analysis of the Family Resources Survey. *BMC Pediatr.* 2010;10:21.
13. Blanco-Lago R, Garcia-Ron A, Granizo-Martinez JJ, Ruibal JL. [Current situation of the demand for health care in neuropaediatrics. Characteristics of consultations and comparison with other paediatric specialties]. *Rev Neurol.* 2014;59(9):392-8.

14. López Pisón J, Galván Manso M, Rubio Morales L, Juan Belloc S, Ferreras Amez A, Melendo Gimeno J. [Descriptive analysis of neurological disorders in the pediatric intensive care unit of a regional reference hospital]. *An Esp Pediatr.* 2000;53(2):119-24.
15. Wilkinson DJ, Baikie G, Berkowitz RG, Reddihough DS. Awake upper airway obstruction in children with spastic quadriplegic cerebral palsy. *J Paediatr Child Health.* 2006;42(1-2):44-8.
16. Wang XH, Qu CY, Shi JL, Liu G, Zhang ZX, Yang XL, et al. [A cross-sectional study on prevalence and risk factors of disabilities in aged 0-6 years children in Beijing, China]. *Zhonghua Liu Xing Bing Xue Za Zhi.* 2005;26(8):569-73.
17. Jelic S, Cunningham JA, Factor P. Clinical review: airway hygiene in the intensive care unit. *Crit Care.* 2008;12(2):209.
18. Cooley WC, Disabilities AAoPCoCW. Providing a primary care medical home for children and youth with cerebral palsy. *Pediatrics.* 2004;114(4):1106-13.
19. Postiaux G. Paramètres anamnestiques et cliniques utiles au suivi et à l'achèvement de la toilette bronchopulmonaire du nourrisson et de l'enfant. In: Bafico J-F MR, Lahaye JM., editor. *Ann. Kinésithér.* 1991. p. 117-24.
20. Mary M. What's positioning got to do with it? *Neurology Report* 1994. p. 11-4.
21. Cans C, Surman G, McManus V, Coghlan D, Hensey O, Johnson A. Cerebral palsy registries. *Semin Pediatr Neurol.* 2004;11(1):18-23.
22. Glivetic T, Rodin U, Milosevic M, Mayer D, Filipovic-Grcic B, Seferovic Saric M. Prevalence, prenatal screening and neonatal features in children with Down syndrome: a registry-based national study. *Ital J Pediatr.* 2015;41:81.
23. Bassett AS, McDonald-McGinn DM, Devriendt K, Digilio MC, Goldenberg P, Habel A, et al. Practical guidelines for managing patients with 22q11.2 deletion syndrome. *J Pediatr.* 2011;159(2):332-9.
24. Braverman J. Airway clearance Dysfunction associated with Cerebral Palsy: an overview. *Advanced Respiratory.* 2001.
25. Europe SoCPi. Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). *Dev Med Child Neurol.* 2000;42(12):816-24.
26. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol.* 2005;47(8):571-6.
27. Krigger KW. Cerebral palsy: an overview. *Am Fam Physician.* 2006;73(1):91-100.

28. Robaina-Castellanos GR, Riesgo-Rodriguez S, Robaina-Castellanos MS. [Definition and classification of cerebral palsy: a problem that has already been solved?]. *Rev Neurol.* 2007;45(2):110-7.
29. Camacho-Salas A, Pallás-Alonso CR, de la Cruz-Bértolo J, Simón-de Las Heras R, Mateos-Beato F. [Cerebral palsy: the concept and population-based registers]. *Rev Neurol.* 2007;45(8):503-8.
30. Odding E, Roebroek ME, Stam HJ. The epidemiology of cerebral palsy: incidence, impairments and risk factors. *Disabil Rehabil.* 2006;28(4):183-91.
31. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007;109:8-14.
32. Cancho Candela R, Fernández Alonso JE, Lanza Fernández E, Lozano Domínguez MA, Andrés de Llano JM, Folgado Toranzo I. [Estimation of the prevalence of cerebral palsy in the Autonomous Community of Castilla y León (Spain) using a disabilities register]. *An Pediatr (Barc).* 2006;65(2):97-100.
33. Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, Krägeloh-Mann I, De La Cruz J, Cans C, et al. Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. *Dev Med Child Neurol.* 2016;58(1):85-92.
34. Hutton JL. Cerebral palsy life expectancy. *Clin Perinatol.* 2006;33(2):545-55.
35. Hemming K, Hutton JL, Pharoah PO. Long-term survival for a cohort of adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48(2):90-5.
36. Reid SM, Carlin JB, Reddihough DS. Survival of individuals with cerebral palsy born in Victoria, Australia, between 1970 and 2004. *Dev Med Child Neurol.* 2012;54(4):353-60.
37. Evans PM, Evans SJ, Alberman E. Cerebral palsy: why we must plan for survival. *Arch Dis Child.* 1990;65(12):1329-33.
38. Marks JH. Pulmonary care of children and adolescents with developmental disabilities. *Pediatr Clin North Am.* 2008;55(6):1299-314.
39. Loane M, Morris JK, Addor MC, Arriola L, Budd J, Doray B, et al. Twenty-year trends in the prevalence of Down syndrome and other trisomies in Europe: impact of maternal age and prenatal screening. *Eur J Hum Genet.* 2013;21(1):27-33.
40. Stagliano DR, Nylund CM, Eide MB, Eberly MD. Children with Down syndrome are high-risk for severe respiratory syncytial virus disease. *J Pediatr.* 2015;166(3):703-9.
41. Tenenbaum A, Hanna RN, Averbuch D, Wexler ID, Chavkin M, Merrick J. Hospitalization of children with down syndrome. *Front Public Health.* 2014;2:22.

42. Fung WL, Butcher NJ, Costain G, Andrade DM, Boot E, Chow EW, et al. Practical guidelines for managing adults with 22q11.2 deletion syndrome. *Genet Med*. 2015;17(8):599-609.
43. Veugelers R, Calis EA, Penning C, Verhagen A, Bernsen R, Bouquet J, et al. A population-based nested case control study on recurrent pneumonias in children with severe generalized cerebral palsy: ethical considerations of the design and representativeness of the study sample. *BMC Pediatr*. 2005;5:25.
44. Polkey MI, Lyall RA, Moxham J, Leigh PN. Respiratory aspects of neurological disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999;66(1):5-15.
45. Haas CF, Loik PS, Gay SE. Airway clearance applications in the elderly and in patients with neurologic or neuromuscular compromise. *Respir Care*. 2007;52(10):1362-81.
46. Souto, González. Orofacial and reeducation swallowing physical therapy. To a new speciality. *Fisioterapia*. 2003;25(5):248-92.
47. Calis EA, Veugelers R, Sheppard JJ, Tibboel D, Evenhuis HM, Penning C. Dysphagia in children with severe generalized cerebral palsy and intellectual disability. *Dev Med Child Neurol*. 2008;50(8):625-30.
48. Morgan AT, Dodrill P, Ward EC. Interventions for oropharyngeal dysphagia in children with neurological impairment. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012;10:CD009456.
49. Spiroglou K, Xinias I, Karatzas N, Karatza E, Arsos G, Panteliadis C. Gastric emptying in children with cerebral palsy and gastroesophageal reflux. *Pediatr Neurol*. 2004;31(3):177-82.
50. Reyes AL, Cash AJ, Green SH, Booth IW. Gastroesophageal reflux in children with cerebral palsy. *Child Care Health Dev*. 1993;19(2):109-18.
51. Barlow SM. Central pattern generation involved in oral and respiratory control for feeding in the term infant. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009;17(3):187-93.
52. Ersöz M, Selçuk B, Gündüz R, Kurtaran A, Akyüz M. Decreased chest mobility in children with spastic cerebral palsy. *Turk J Pediatr*. 2006;48(4):344-50.
53. Hill CM, Parker RC, Allen P, Paul A, Padoa KA. Sleep quality and respiratory function in children with severe cerebral palsy using night-time postural equipment: a pilot study. *Acta Paediatr*. 2009;98(11):1809-14.
54. Mary M. Chest development as a component of normal motor development: Implications for pediatric physical therapists. *Pediatric physical therapy* 1990. p. 3-8.
55. Koop SE. Scoliosis in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2009;51 Suppl 4:92-8.
56. Littleton SR, Heriza CB, Mullens PA, Moerchen VA, Bjornson K. Effects of Positioning on Respiratory Measures in Individuals With Cerebral Palsy and Severe Scoliosis. *Pediatric Physical Therapy*. 2011;23(2):159-69.

57. Giménez S. Prevención y Rehabilitación en Patología Respiratoria Crónica: fisioterapia, entrenamiento y cuidados respiratorios.2004.
58. P B. Sleep study in children with neurologic impairments: When and why need to study? *Neumol Pediatr.* 2011;6(2):84-7.
59. Sandella DE, O'Brien LM, Shank LK, Warschausky SA. Sleep and quality of life in children with cerebral palsy. *Sleep Med.* 2011;12(3):252-6.
60. Al-Khaledi B, Lewis M, Maclean JE. Case 2: Recurrent lower respiratory tract infections in a child with Down syndrome. *Paediatr Child Health.* 2014;19(1):19-21.
61. Almeida VP, Guimarães FS, Moço VJ, Ferreira AeS, Menezes SL, Lopes AJ. Is there an association between postural balance and pulmonary function in adults with asthma? *Clinics (Sao Paulo).* 2013;68(11):1421-7.
62. Araújo LA, Silva LR. Anthropometric assessment of patients with cerebral palsy: which curves are more appropriate? *J Pediatr (Rio J).* 2013;89(3):307-14.
63. Seddon PC, Khan Y. Respiratory problems in children with neurological impairment. *Arch Dis Child.* 2003;88(1):75-8.
64. Jacobs B, Young NL, Dick PT, Ipp MM, Dutkowski R, Davies HD, et al. Canadian Acute Respiratory Illness and Flu Scale (CARIFS): development of a valid measure for childhood respiratory infections. *J Clin Epidemiol.* 2000;53(8):793-9.
65. Verstegen RH, van Hout RW, de Vries E. Epidemiology of respiratory symptoms in children with Down syndrome: a nationwide prospective web-based parent-reported study. *BMC Pediatr.* 2014;14:103.
66. Jama-Alol KA, Moore HC, Jacoby P, Bower C, Lehmann D. Morbidity due to acute lower respiratory infection in children with birth defects: a total population-based linked data study. *BMC Pediatr.* 2014;14:80.
67. Shelhamer JH, Levine SJ, Wu T, Jacoby DB, Kaliner MA, Rennard SI. NIH conference. Airway inflammation. *Ann Intern Med.* 1995;123(4):288-304.
68. Muro F, Mtove G, Mosha N, Wangai H, Harrison N, Hildenwall H, et al. Effect of context on respiratory rate measurement in identifying non-severe pneumonia in African children. *Trop Med Int Health.* 2015;20(6):757-65.
69. Park ES, Park JH, Rha DW, Park CI, Park CW. Comparison of the ratio of upper to lower chest wall in children with spastic quadriplegic cerebral palsy and normally developed children. *Yonsei Med J.* 2006;47(2):237-42.
70. Kwon YH, Lee HY. Differences of respiratory function in children with spastic diplegic and hemiplegic cerebral palsy, compared with normally developed children. *J Pediatr Rehabil Med.* 2013;6(2):113-7.

71. Kwon YH, Lee HY. Differences of the Truncal Expansion and Respiratory Function between Children with Spastic Diplegic and Hemiplegic Cerebral Palsy. *J Phys Ther Sci*. 2013;25(12):1633-5.
72. Young NL, McCormick AM, Gilbert T, Ayling-Campos A, Burke T, Fehlings D, et al. Reasons for hospital admissions among youth and young adults with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2011;92(1):46-50.
73. Benfer KA, Weir KA, Boyd RN. Clinimetrics of measures of oropharyngeal dysphagia for preschool children with cerebral palsy and neurodevelopmental disabilities: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2012;54(9):784-95.
74. Bohadana A, Izbicki G, Kraman SS. Fundamentals of lung auscultation. *N Engl J Med*. 2014;370(21):2053.
75. Vargas MH, Rodríguez-Godínez I, Arias-Gómez J, Furuya ME. Circadian variability of pulse oximetry in healthy children under the age of 7. *Arch Bronconeumol*. 2012;48(6):202-6.
76. Martelli AG, Bianchi R, Boldrighini B, Bosoni M, De Vuono A, Flores D'Arcais A, et al. Monitoring the hospital management of acute asthma: the Italian Pediatric Network experience. *Eur Ann Allergy Clin Immunol*. 2016;48(6):228-32.
77. O'Leary F, Hayen A, Lockie F, Peat J. Defining normal ranges and centiles for heart and respiratory rates in infants and children: a cross-sectional study of patients attending an Australian tertiary hospital paediatric emergency department. *Arch Dis Child*. 2015.
78. Verschuren O, Maltais DB, Takken T. The 220-age equation does not predict maximum heart rate in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol*. 2011;53(9):861-4.
79. McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2006;129(1 Suppl):250S-9S.
80. Berney S, Denehy L, Pretto J. Head-down tilt and manual hyperinflation enhance sputum clearance in patients who are intubated and ventilated. *Aust J Physiother*. 2004;50(1):9-14.
81. Kwon YH, Lee HY. Differences of respiratory function according to level of the gross motor function classification system in children with cerebral palsy. *J Phys Ther Sci*. 2014;26(3):389-91.
82. Varni JW, Burwinkle TM, Sherman SA, Hanna K, Berrin SJ, Malcarne VL, et al. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: hearing the voices of the children. *Dev Med Child Neurol*. 2005;47(9):592-7.
83. Rivera C, Mamondi V, Lavin Fueyo J, Jouglaard EF, Pogany L, Sánchez MC, et al. Health-related quality of life in children with and without chronic conditions: A multicenter study. *Arch Argent Pediatr*. 2015;113(5):404-10.

84. Fernández G, Dallo MA, Durán C, Caperchione F, Gutiérrez S, Dapuerto JJ. Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL) versión 4.0: fase inicial de la adaptación transcultural para Uruguay. *Arch Pediatr Urug*. 2010;81(2):91-9.
85. Vargus-Adams J. Health-related quality of life in childhood cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2005;86(5):940-5.
86. Varni JW, Limbers CA, Burwinkle TM. Impaired health-related quality of life in children and adolescents with chronic conditions: a comparative analysis of 10 disease clusters and 33 disease categories/severities utilizing the PedsQL 4.0 Generic Core Scales. *Health Qual Life Outcomes*. 2007;5:43.
87. Varni JW, Sherman SA, Burwinkle TM, Dickinson PE, Dixon P. The PedsQL Family Impact Module: preliminary reliability and validity. *Health Qual Life Outcomes*. 2004;2:55.
88. Roizen M, Figueroa C. Calidad de vida relacionada con la salud en niños con enfermedades crónicas: comparación de la visión de los niños, sus padres y sus médicos. *Arch Argent Pediatr*. 2007;4:305-13.
89. Schneider JW, Gurucharri LM, Gutierrez AL, Gaebler-Spira DJ. Health-related quality of life and functional outcome measures for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2001;43(9):601-8.
90. Hullmann SE, Ryan JL, Ramsey RR, Chaney JM, Mullins LL. Measures of general pediatric quality of life: Child Health Questionnaire (CHQ), DISABKIDS Chronic Generic Measure (DCGM), KINDL-R, Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 4.0 Generic Core Scales, and Quality of My Life Questionnaire (QoML). *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63 Suppl 11:S420-30.
91. Weitzman. Terapias de Rehabilitación en niños con o en riesgo de Parálisis Cerebral 2005; 2:[47-51 pp.].
92. Baxter P. Comorbidities of cerebral palsy need more emphasis--especially pain. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(5):396.
93. Moreno I, Atin MA, Bernabeu M, Ballesteros R, Martín P. Evidence for the effectiveness of chest physiotherapy in children with respiratory problems in cerebral palsy. *Annals Phys and Rehab Med*. 2014;57:348-9.
94. Goodfellow LT, Jones M. [Bronchial hygiene. From the traditional manual techniques to the modern technological approaches]. *Servir*. 2002;50(6):276-84.
95. Schechter MS. Airway clearance applications in infants and children. *Respir Care*. 2007;52(10):1382-90; discussion 90-1.
96. De Boeck K, Vermeulen F, Vreys M, Moens M, Proesmans M. Airway clearance techniques to treat acute respiratory disorders in previously healthy children: where is the evidence? *Eur J Pediatr*. 2008;167(6):607-12.

97. Jung A, Heinrichs I, Geidel C, Lauener R. Inpatient paediatric rehabilitation in chronic respiratory disorders. *Paediatr Respir Rev.* 2012;13(2):123-9.
98. Hess DR. Airway clearance: physiology, pharmacology, techniques, and practice. *Respir Care.* 2007;52(10):1392-6.
99. Wallis C, Prasad A. Who needs chest physiotherapy? Moving from anecdote to evidence. *Arch Dis Child.* 1999;80(4):393-7.
100. Lanza FC, Wandalsen G, Dela Bianca AC, Cruz CL, Postiaux G, Solé D. Prolonged slow expiration technique in infants: effects on tidal volume, peak expiratory flow, and expiratory reserve volume. *Respir Care.* 2011;56(12):1930-5.
101. Brun, Manandise, Rugar. Intérêt de l'éducation thérapeutique du drainage bronchique en réhabilitation respiratoire. Description d'un programme éducatif individualisé. Intérêt de l'éducation thérapeutique du drainage bronchique en réhabilitation respiratoire. Description d'un programme éducatif individualisé. 2013(13):48-51.
102. la CdFd, Andalucía Cd. Guía de Actos Fisioterápicos del Colegio de Fisioterapeutas de la Comunidad de Andalucía. <http://www.colfisio.org/>.
103. Salathe M, O'Riordan TG, Wanner A. Treatment of mucociliary dysfunction. *Chest.* 1996;110(4):1048-57.
104. Denise L, Hughes R. Acute hypoxemia in a child with a neurologic impairment associated with High-Frequency chest-wall Compression. *Respir Care.* 2007;52(8):1027-9.
105. Toussaint M, Pernet K, Steens M, Haan J, Sheers N. Cough Augmentation in Subjects With Duchenne Muscular Dystrophy: Comparison of Air Stacking via a Resuscitator Bag Versus Mechanical Ventilation. *Respir Care.* 2016;61(1):61-7.
106. Fitzgerald DA, Follett J, Van Asperen PP. Assessing and managing lung disease and sleep disordered breathing in children with cerebral palsy. *Paediatric Respiratory Reviews.* 2009;10(1):18-24.
107. Lagerkvist AL, Sten G, Westerberg B, Ericsson-Sagsjö A, Bjure J. Positive expiratory pressure (PEP) treatment in children with multiple severe disabilities. *Acta Paediatr.* 2005;94(5):538-42.
108. JIKR. Jornadas Internacionales de Fisioterapia Respiratoria Instrumental. Lyon, France 2000.
109. Toussaint M, Pernet K, Stagnara A. Instrumental chest physiotherapy in central neurological child. *Motricité cérébrale.* 2015;36:66-71.
110. Ortiz TeA, Forti G, Volpe MS, Carvalho CR, Amato MB, Tucci MR. Experimental study on the efficiency and safety of the manual hyperinflation maneuver as a secretion clearance technique. *J Bras Pneumol.* 2013;39(2):205-13.

111. Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I, et al. Guidelines for the management of respiratory complications in patients with neuromuscular disease. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). Arch Bronconeumol. 2013;49(7):306-13.
112. de Godoy VC, Zanetti NM, Johnston C. Manual hyperinflation in airway clearance in pediatric patients: a systematic review. Rev Bras Ter Intensiva. 2013;25(3):258-62.
113. Pautas preliminares para las precauciones de aislamiento: prevención del contagio de agentes infecciosos en los ámbitos de cuidados de salud., (2014).
114. Barks L, Shaw P. Wheelchair positioning and breathing in children with cerebral palsy: study methods and lessons learned. Rehabil Nurs. 2011;36(4):146-52, 74.
115. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. J R Soc Med. 2005;98 Suppl 45:55-66.
116. Manor BD, Hu K, Peng CK, Lipsitz LA, Novak V. Posturo-respiratory synchronization: effects of aging and stroke. Gait Posture. 2012;36(2):254-9.
117. Pérez-de la Cruz S. Childhood cerebral palsy and the use of positioning systems to control body posture: Current practices. Neurologia. 2015.
118. Donker SF, Ledebt A, Roerdink M, Savelsbergh GJ, Beek PJ. Children with cerebral palsy exhibit greater and more regular postural sway than typically developing children. Exp Brain Res. 2008;184(3):363-70.
119. Dewar R, Love S, Johnston LM. Exercise interventions improve postural control in children with cerebral palsy: a systematic review. Dev Med Child Neurol. 2014.
120. Horner RL. Neural control of the upper airway: integrative physiological mechanisms and relevance for sleep disordered breathing. Compr Physiol. 2012;2(1):479-535.
121. Mateika JH, Gordon AM. Adaptive and dynamic control of respiratory and motor systems during object manipulation. Brain Res. 2000;864(2):327-37.
122. Hodges PW, Gurfinkel VS, Brumagne S, Smith TC, Cordo PC. Coexistence of stability and mobility in postural control: evidence from postural compensation for respiration. Exp Brain Res. 2002;144(3):293-302.
123. Massery M, Hagins M, Stafford R, Moerchen V, Hodges PW. Effect of airway control by glottal structures on postural stability. J Appl Physiol (1985). 2013;115(4):483-90.
124. Barks L, Davenport P. Wheelchair components and pulmonary function in children with cerebral palsy. Assist Technol. 2012;24(2):78-86.
125. Andujar P, Santoja M. Higiene Postural en el Escolar. 1996.

126. Frownfelter D, E D, M M. Cardiovascular and Pulmonary Physical Therapy: Evidence to Practice. In: Elsevier-Mosby, editor. St. Louis 2012. p. 633-53.
127. Kolar P, Sulc J, Kyncl M, Sanda J, Cakrt O, Andel R, et al. Postural function of the diaphragm in persons with and without chronic low back pain. *J Orthop Sports Phys Ther.* 2012;42(4):352-62.
128. Hodges PW, Gandevia SC. Changes in intra-abdominal pressure during postural and respiratory activation of the human diaphragm. *J Appl Physiol* (1985). 2000;89(3):967-76.
129. de Oliveira PM, Almeida-Junior AA, Almeida CC, de Oliveira Ribeiro M, Ribeiro JD. Neonatal and pediatric manual hyperinflation: influence of oxygen flow on ventilation parameters. *Respir Care.* 2013;58(12):2127-33.
130. Denehy L. The use of manual hyperinflation in airway clearance. *Eur Respir J.* 1999;14(4):958-65.
131. Guimarães FS, Lopes AJ, Constantino SS, Lima JC, Canuto P, de Menezes SL. Expiratory rib cage Compression in mechanically ventilated subjects: a randomized crossover trial [corrected]. *Respir Care.* 2014;59(5):678-85.
132. Berti JS, Tonon E, Ronchi CF, Berti HW, Stefano LM, Gut AL, et al. Manual hyperinflation combined with expiratory rib cage compression for reduction of length of ICU stay in critically ill patients on mechanical ventilation. *J Bras Pneumol.* 2012;38(4):477-86.
133. Torres-Castro R, Monge G, Vera R, Puppo H, Céspedes J, Vilaró J. [Therapeutic strategies to increase the effectiveness of cough]. *Rev Med Chil.* 2014;142(2):238-45.
134. López JA, Morant P. Fisioterapia Respiratoria, Indicaciones y Técnica. *Ann Pediatr Contin.* 2004;2(5):303-6.
135. Hodges PW, Gandevia SC, Richardson CA. Contractions of specific abdominal muscles in postural tasks are affected by respiratory maneuvers. *J Appl Physiol* (1985). 1997;83(3):753-60.
136. Hodges PW, Heijnen I, Gandevia SC. Postural activity of the diaphragm is reduced in humans when respiratory demand increases. *J Physiol.* 2001;537(Pt 3):999-1008.
137. Barks L. Therapeutic positioning, wheelchair seating, and pulmonary function of children with cerebral palsy: a research synthesis. *Rehabil Nurs.* 2004;29(5):146-53.
138. Moreno MA, Catai AM, Teodori RM, Borges BL, Cesar MeC, Silva E. [Effect of a muscle stretching program using the Global Postural Reeducation method on respiratory muscle strength and thoracoabdominal mobility of sedentary young males]. *J Bras Pneumol.* 2007;33(6):679-86.
139. Dinsdale, H, C R, J EL. A simple guide to classifying body mass index in children.: Oxford:National Obesity Observatory; 2011.

140. Postiaux G. [Pulmonary auscultation and kinesitherapy in pediatrics]. *Rev Mal Respir.* 1999;16 Suppl 3:S206-7.
141. Postiaux G, Lens E. [Pulmonary stethacoustic nomenclature: Why not a worldwide consensus?]. *Rev Mal Respir.* 1999;16(6):1075-90.
142. Postiaux G. [Lung sounds nomenclature: towards a French consensus]. *Rev Mal Respir.* 2009;26(1):93-4.
143. Postiaux G, Vilaro J, Charlier JL, Marchand E, Lens E. [Pulmonary crackles, what does the clinician hear?]. *Rev Mal Respir.* 2015;32(7):728-36.
144. Postiaux G. [Chest physical therapy of the distal lung. Mechanical basis of a new paradigm]. *Rev Mal Respir.* 2014;31(6):552-67.
145. Soundararajan, Thankappan. Effect of Manual Hyperinflation on Arterial Oxygenation in Paediatric Patients with Upper Lobe Collapse after Cardiac Surgery. *Eur J Gen Med.* 2015;4(12):313-8.
146. Myers TR. Positive expiratory pressure and oscillatory positive expiratory pressure therapies. *Respir Care.* 2007;52(10):1308-26; discussion 27.
147. Roizen M, Rodríguez S, Bauer G, Medin G, Bevilacqua S, Varni JW, et al. Initial validation of the Argentinean Spanish version of the PedsQL 4.0 Generic Core Scales in children and adolescents with chronic diseases: acceptability and comprehensibility in low-income settings. *Health Qual Life Outcomes.* 2008;6:59.
148. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M. The PedsQL as a pediatric patient-reported outcome: reliability and validity of the PedsQL Measurement Model in 25,000 children. *Expert Rev Pharmacoecon Outcomes Res.* 2005;5(6):705-19.
149. Varni JW, Limbers CA, Neighbors K, Schulz K, Lieu JE, Heffer RW, et al. The PedsQL™ Infant Scales: feasibility, internal consistency reliability, and validity in healthy and ill infants. *Qual Life Res.* 2011;20(1):45-55.
150. Varni JW, Burwinkle TM, Berrin SJ, Sherman SA, Artavia K, Malcarne VL, et al. The PedsQL in pediatric cerebral palsy: reliability, validity, and sensitivity of the Generic Core Scales and Cerebral Palsy Module. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48(6):442-9.
151. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care.* 1999;37(2):126-39.
152. Berrin SJ, Malcarne VL, Varni JW, Burwinkle TM, Sherman SA, Artavia K, et al. Pain, fatigue, and school functioning in children with cerebral palsy: a path-analytic model. *J Pediatr Psychol.* 2007;32(3):330-7.
153. Demuth SK, Knutson LM, Fowler EG. The PEDALS stationary cycling intervention and health-related quality of life in children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Dev Med Child Neurol.* 2012;54(7):654-61.

154. Winfield NR, Barker NJ, Turner ER, Quin GL. Non-pharmaceutical management of respiratory morbidity in children with severe global developmental delay. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;10:CD010382.
155. Yuan N, Kane P, Shelton K, Matel J, Becker BC, Moss RB. Safety, tolerability, and efficacy of high-frequency chest wall oscillation in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular diseases: an exploratory randomized controlled trial. *J Child Neurol*. 2010;25(7):815-21.
156. Plioplys AV, Lewis S, Kasnicka I. Pulmonary vest therapy in pediatric long-term care. *J Am Med Dir Assoc*. 2002;3(5):318-21.
157. Fitzgerald K, Dugre J, Pagala S, Homel P, Marcus M, Kazachkov M. High-frequency chest wall compression therapy in neurologically impaired children. *Respir Care*. 2014;59(1):107-12.
158. Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G, Nathan N, Labit A, Clément A, et al. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest*. 2008;133(1):161-8.
159. Mellies U, Dohna-Schwake C, Stehling F, Voit T. Sleep disordered breathing in spinal muscular atrophy. *Neuromuscul Disord*. 2004;14(12):797-803.
160. Postiaux G. [Bronchiolitis in infants. What are the techniques of bronchial and upper airway respiratory therapy adapted to infants?]. *Arch Pediatr*. 2001;8 Suppl 1:117S-25S.
161. Postiaux G, Zwaenepoel B, Louis J. Chest physical therapy in acute viral bronchiolitis: an updated review. *Respir Care*. 2013;58(9):1541-5.
162. Gomes EL, Postiaux G, Medeiros DR, Monteiro KK, Sampaio LM, Costa D. Chest physical therapy is effective in reducing the clinical score in bronchiolitis: randomized controlled trial. *Rev Bras Fisioter*. 2012;16(3):241-7.
163. Fitzgerald DA, Follett J, Van Asperen PP. Assessing and managing lung disease and sleep disordered breathing in children with cerebral palsy. *Paediatr Respir Rev*. 2009;10(1):18-24.
164. Diviné. Professional experiment of patient therapeutic education in follow-up care and pneumologic rehabilitation. *Kinesither Rev*. 2013;13:43-7.
165. Adachi S, Nakano H, Odajima H, Motomura C, Yoshioka Y. Lung Sounds in Children before and after Respiratory Physical Therapy for Right Middle Lobe Atelectasis. *PLoS One*. 2016;11(9):e0162538.

10.ANEXOS

ANEXO 1. INFORME COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA

ANEXO 2. HOJA DE INFORMACIÓN

ANEXO 3. CONSENTIMIENTO INFORMADO

ANEXO 4. HOJA DE RECOGIDA DE DATOS

ANEXO 5. IMC DE REFERENCIA EDAD PEDIÁTRICA

ANEXO 6. TEST DE CALIDAD DE VIDA PedsQL

ANEXO 7. TALLER DE HIGIENE POSTURAL Y FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

**10.1. ANEXO 1. INFORME COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN
CLÍNICA**



Hospital Clínico San Carlos



**Informe Dictamen Favorable
Tesis Doctoral**

C.P. - C.I. 15/152-E

12 de mayo de 2015

CEIC Hospital Clínico San Carlos

INFORME DEL COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA

Dra. Mar García Arenillas
Presidenta del CEIC Hospital Clínico San Carlos

CERTIFICA

Que la Tesis Doctoral titulada ***"Fisioterapia respiratoria en niños con Parálisis Cerebral"*** con código interno nº 15/152-E del que es doctoranda **M^a Inmaculada Moreno Bermejo**, siendo los directores de la misma, la Dra. M^a Ángeles Atín y la Dra. Raquel Valero del Hospital Clínico San Carlos, ha sido estudiado por este Comité, no habiéndose realizado objeción alguna al mismo.

Es por ello que el Comité **informa favorablemente** sobre la realización de dicha Tesis.

Lo que firmo en Madrid, a 12 de mayo de 2015

Dra. Mar García Arenillas
Presidenta del CEIC Hospital Clínico San Carlos

10.2. ANEXO 2. HOJA DE INFORMACIÓN



HOJA DE INFORMACIÓN DE LA TESIS FISIOTERAPIA RESPIRATORIA COMBINADA CON HIGIENE POSTURAL EN NIÑOS CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA CRÓNICA

ESTUDIO DE LA TESIS FISIOTERAPIA RESPIRATORIA COMBINADA CON HIGIENE POSTURAL EN NIÑOS CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA CRÓNICA.

Investigador principal: M^a Inmaculada Moreno Bermejo

Directoras de la tesis: Dra. M^a Ángeles Atín Arratibel

Dra. Patricia Martín Casas

Sede donde se realizará el estudio: Universidad Complutense de Madrid

¿En qué consiste la Fisioterapia Respiratoria?

La Fisioterapia Respiratoria a través de la aplicación de medios físicos, tiene como objetivo la prevención, la curación y en su caso, la estabilización de las alteraciones que afectan al sistema toracopulmonar.

Con este estudio se conocerá de manera clara la efectividad de la fisioterapia respiratoria de las técnicas de aclaramiento mucociliar que consisten en, hiperinsuflación manual, presiones toraco abdominales y tos asistida manualmente, de forma que en un futuro otros pacientes puedan beneficiarse del conocimiento obtenido.

No obstante, la participación no asegura ningún beneficio. La alternativa existente en caso de no participar en el estudio es el tratamiento que actualmente reciban en su centro de atención temprana al que acuden regularmente.

PROCEDIMIENTOS DEL ESTUDIO

En el caso de aceptar participar en el estudio se le realizarán algunas preguntas relacionadas con el estado de salud sobre su hijo/tutelado, sus antecedentes médicos, se pasará un test de calidad de vida al inicio y fin del estudio.

Recibirá durante tres meses sesiones quincenales de fisioterapia respiratoria que consistirán en técnicas de aclaramiento mucociliar (híper insuflaciones manuales, presiones toraco abdominales y tos asistida manualmente) cuyo objetivo es mejorar la ventilación y la expulsión de moco, siendo valorado según síntomas y signos respiratorios. Dicha metodología aplicada consta de procedimientos certificados especializados, utilizados en la práctica clínica habitual, y cualificados, dentro del campo de la fisioterapia respiratoria.

Los padres o tutores participarán en talleres de higiene postural, con objetivo de beneficiar la mecánica respiratoria, al inicio del estudio, a los 3 meses y a los 6 meses después del inicio del mismo.



HOJA DE INFORMACIÓN DE LA TESIS FISIOTERAPIA RESPIRATORIA COMBINADA CON HIGIENE POSTURAL EN NIÑOS CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA CRÓNICA

La recogida de los datos se hará siguiendo la Ley Orgánica 15/1999 del 13 de diciembre, de protección de datos de carácter personal. Además, sus datos serán incluidos en un Fichero de Investigación clínica, cuyo responsable es la universidad Complutense de Madrid y su finalidad es realizar estudios de investigación. Puede ejercer los derechos de acceso, rectificación, cancelación, oposición de datos (ARCO) poniéndose en contacto con la universidad Complutense de Madrid o la investigadora principal (Inmaculada Moreno) de este estudio.

RIESGOS ASOCIADOS CON EL ESTUDIO

Son los asociados con la fisioterapia respiratoria. Son posibles los casos de pacientes que pueden sentir irritación de garganta, la aparición de petequias o febrícula debido al esfuerzo y aumento de la tos. Son muy poco probables el espasmo laríngeo o contusión costal.

ACLARACIONES

Su decisión de participar en el estudio es completamente voluntaria. Si decide participar en el estudio puede retirarse en el momento que lo desee, cuya decisión será respetada en su integridad.

No tendrá que hacer gasto alguno durante el estudio. No recibirá pago por su participación. En el transcurso del estudio usted podrá solicitar información actualizada sobre el mismo, al investigador responsable.

La información obtenida en este estudio, utilizada para la identificación de cada paciente, será mantenida con estricta confidencialidad por el grupo de investigadores. La identidad de los participantes quedará preservada cuando los resultados del estudio se publiquen o difundan para fines científicos

Los beneficios concluidos del estudio le serán comunicados y tendrá opción al acceso voluntario al tratamiento de fisioterapia respiratoria con las técnicas que hayan obtenido mejores resultados.

He leído y comprendido la información anterior:

Firmado:

Nombre y apellidos del Padre/Madre/Tutor Legal:

10.3. ANEXO 3. CONSENTIMIENTO INFORMADO



CONSENTIMIENTO INFORMADO ESTUDIO TESIS TÉCNICAS DE
ACLARAMIENTO MUCOCILCIAR COMBINADA CON HIGIENE
POSTURAL EN NIÑOS CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA CRÓNICA.

Datos del paciente:

Nombre:

Apellidos:

D.N.I:

Fecha nacimiento:

Dirección:

Código Postal:

Provincia:

Teléfono:

Yo....., padre/madre/tutor legal de
....., **con DNI.....he leído y comprendido la**
información anterior, he podido formular todas las preguntas que he creído convenientes y han
sido respondidas de manera satisfactoria. He sido informado y entiendo que los datos obtenidos
en el estudio pueden ser publicados o difundidos con fines científicos. Convengo en participar en
este estudio de investigación.

Firmado:

Nombre y apellidos del Padre/Madre/Tutor Legal:

He explicado al Sr(a).....la naturaleza y los
propósitos de la investigación; le he explicado acerca de los riesgos y beneficios que implica su
participación. He contestado a las preguntas en la medida de lo posible y he preguntado si tiene
alguna duda. Acepto que he leído y conozco la normativa correspondiente para realizar
investigación con seres humanos y me apegó a ella.

Firma del investigador:

Firma de las tutoras:

Fecha:



CONSENTIMIENTO INFORMADO ESTUDIO TESIS TÉCNICAS DE
ACLARAMIENTO MUCOCILCIAR COMBINADA CON HIGIENE
POSTURAL EN NIÑOS CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA CRÓNICA.

CARTA DE REVOCACIÓN DEL CONSENTIMIENTO

Tratamiento de Fisioterapia Respiratoria en niños con Parálisis Cerebral

Investigador principal: M^a Inmaculada Moreno Bermejo

Tutoras: Dra. M^a Ángeles Atín Arratibel

Dra. Patricia Martín Casas

Sede donde se realizará el estudio: Universidad Complutense de Madrid

Nombre del participante:

Por este conducto deseo informar mi decisión de retirarme de este protocolo de investigación.

Firma de padre, madre o tutor:

DNI:

Fecha:

10.4. ANEXO 4. HOJA DE RECOGIDA DE DATOS



HOJA RECOGIDA DE DATOS TESIS FISIOTERAPIA RESPIRATORIA
COMBINADA CON HIGIENE POSTURAL EN NIÑOS CON AFECTACIÓN
CRÓNICA NEUROLÓGICA.

PARTICIPANTE:

VALORACIÓN INICIAL

PATOLOGÍA	EDAD	PESO	TALLA	IMC	SEXO		DEAMBULACIÓN	
					M	F	Si	No

Número de ingresos debidos a complicaciones respiratorias los 6 meses anteriores del estudio:

Número de visitas a urgencias debidos a complicaciones respiratorias los 6 meses anteriores del estudio:

Número de visitas a pediatra debidos a complicaciones respiratorias los 6 meses anteriores del estudio:

Puntuación cuestionario de calidad de vida:

VALORACIÓN EN CADA SESIÓN DURANTE LOS 3 MESES DE INTERVENCIÓN

VALORACIÓN PRE-FISIOTERAPIA					
Fecha	Auscultación	SaO2	FC	FR	Expansión Torácica.

SaO2=Saturación de Oxígeno (%), FC= Frecuencia Cardiaca (pulsaciones/minuto), FR= Frecuencia Respiratoria (respiraciones/minuto).

VALORACIÓN POST-FISIOTERAPIA						
Fecha	Auscultación	Secreciones	SaO2	FC	FR	Expansión Torácica.



HOJA RECOGIDA DE DATOS TESIS FISIOTERAPIA RESPIRATORIA
COMBINADA CON HIGIENE POSTURAL EN NIÑOS CON AFECTACIÓN
CRÓNICA NEUROLÓGICA.

VALORACIÓN SESIÓN 6

Puntuación cuestionario de calidad de vida:

VALORACIÓN CONTROL EVOLUTIVO

VALORACIÓN ESTADO BASAL					
Fecha	Auscultación	SaO2	FC	FR	Expansión Torácica.

**Número de ingresos debidos a complicaciones respiratorias durante los 6 meses
posteriores al inicio del estudio:**

**Número de visitas a urgencias debidos a complicaciones respiratorias los 6 meses
anteriores del estudio:**

**Número de visitas a pediatra debidos a complicaciones respiratorias los 6 meses
anteriores del estudio:**

Puntuación cuestionario de calidad de vida:

10.5. ANEXO 5. IMC DE REFERENCIA EDAD PEDIÁTRICA

Year: Month	Months	-3 SD	-2 SD	-1 SD	Median	1 SD	2 SD	3 SD
0: 0	0	10.1	11.1	12.2	13.3	14.6	16.1	17.7
0: 1	1	10.8	12.0	13.2	14.6	16.0	17.5	19.1
0: 2	2	11.8	13.0	14.3	15.8	17.3	19.0	20.7
0: 3	3	12.4	13.6	14.9	16.4	17.9	19.7	21.5
0: 4	4	12.7	13.9	15.2	16.7	18.3	20.0	22.0
0: 5	5	12.9	14.1	15.4	16.8	18.4	20.2	22.2
0: 6	6	13.0	14.1	15.5	16.9	18.5	20.3	22.3
0: 7	7	13.0	14.2	15.5	16.9	18.5	20.3	22.3
0: 8	8	13.0	14.1	15.4	16.8	18.4	20.2	22.2
0: 9	9	12.9	14.1	15.3	16.7	18.3	20.1	22.1
0:10	10	12.9	14.0	15.2	16.6	18.2	19.9	21.9
0:11	11	12.8	13.9	15.1	16.5	18.0	19.8	21.8
1: 0	12	12.7	13.8	15.0	16.4	17.9	19.6	21.6
1: 1	13	12.6	13.7	14.9	16.2	17.7	19.5	21.4
1: 2	14	12.6	13.6	14.8	16.1	17.6	19.3	21.3
1: 3	15	12.5	13.5	14.7	16.0	17.5	19.2	21.1
1: 4	16	12.4	13.5	14.6	15.9	17.4	19.1	21.0
1: 5	17	12.4	13.4	14.5	15.8	17.3	18.9	20.9
1: 6	18	12.3	13.3	14.4	15.7	17.2	18.8	20.8
1: 7	19	12.3	13.3	14.4	15.7	17.1	18.8	20.7
1: 8	20	12.2	13.2	14.3	15.6	17.0	18.7	20.6
1: 9	21	12.2	13.2	14.3	15.5	17.0	18.6	20.5
1:10	22	12.2	13.1	14.2	15.5	16.9	18.5	20.4
1:11	23	12.2	13.1	14.2	15.4	16.9	18.5	20.4
2: 0	24	12.1	13.1	14.2	15.4	16.8	18.4	20.3

Gráfico 140. IMC para niñas de 0 a 2 años. Organización mundial de la salud.

Year: Month	Months	-3 SD	-2 SD	-1 SD	Median	1 SD	2 SD	3 SD
2: 0	24	12.4	13.3	14.4	15.7	17.1	18.7	20.6
2: 1	25	12.4	13.3	14.4	15.7	17.1	18.7	20.6
2: 2	26	12.3	13.3	14.4	15.6	17.0	18.7	20.6
2: 3	27	12.3	13.3	14.4	15.6	17.0	18.6	20.5
2: 4	28	12.3	13.3	14.3	15.6	17.0	18.6	20.5
2: 5	29	12.3	13.2	14.3	15.6	17.0	18.6	20.4
2: 6	30	12.3	13.2	14.3	15.5	16.9	18.5	20.4
2: 7	31	12.2	13.2	14.3	15.5	16.9	18.5	20.4
2: 8	32	12.2	13.2	14.3	15.5	16.9	18.5	20.4
2: 9	33	12.2	13.1	14.2	15.5	16.9	18.5	20.3
2:10	34	12.2	13.1	14.2	15.4	16.8	18.5	20.3
2:11	35	12.1	13.1	14.2	15.4	16.8	18.4	20.3
3: 0	36	12.1	13.1	14.2	15.4	16.8	18.4	20.3
3: 1	37	12.1	13.1	14.1	15.4	16.8	18.4	20.3
3: 2	38	12.1	13.0	14.1	15.4	16.8	18.4	20.3
3: 3	39	12.0	13.0	14.1	15.3	16.8	18.4	20.3
3: 4	40	12.0	13.0	14.1	15.3	16.8	18.4	20.3
3: 5	41	12.0	13.0	14.1	15.3	16.8	18.4	20.4
3: 6	42	12.0	12.9	14.0	15.3	16.8	18.4	20.4
3: 7	43	11.9	12.9	14.0	15.3	16.8	18.4	20.4
3: 8	44	11.9	12.9	14.0	15.3	16.8	18.5	20.4
3: 9	45	11.9	12.9	14.0	15.3	16.8	18.5	20.5
3:10	46	11.9	12.9	14.0	15.3	16.8	18.5	20.5
3:11	47	11.8	12.8	14.0	15.3	16.8	18.5	20.5
4: 0	48	11.8	12.8	14.0	15.3	16.8	18.5	20.6
4: 1	49	11.8	12.8	13.9	15.3	16.8	18.5	20.6
4: 2	50	11.8	12.8	13.9	15.3	16.8	18.6	20.7
4: 3	51	11.8	12.8	13.9	15.3	16.8	18.6	20.7

Year: Month	Months	-3 SD	-2 SD	-1 SD	Median	1 SD	2 SD	3 SD
4: 4	52	11.7	12.8	13.9	15.2	16.8	18.6	20.7
4: 5	53	11.7	12.7	13.9	15.3	16.8	18.6	20.8
4: 6	54	11.7	12.7	13.9	15.3	16.8	18.7	20.8
4: 7	55	11.7	12.7	13.9	15.3	16.8	18.7	20.9
4: 8	56	11.7	12.7	13.9	15.3	16.8	18.7	20.9
4: 9	57	11.7	12.7	13.9	15.3	16.9	18.7	21.0
4:10	58	11.7	12.7	13.9	15.3	16.9	18.8	21.0
4:11	59	11.6	12.7	13.9	15.3	16.9	18.8	21.0
5: 0	60	11.6	12.7	13.9	15.3	16.9	18.8	21.1

Gráfico 11. IMC para niñas de 2 a 5 años. Organización Mundial e la Salud.

Year: Month	Months	-3 SD	-2 SD	-1 SD	Median	1 SD	2 SD	3 SD
0: 0	0	10.2	11.1	12.2	13.4	14.8	16.3	18.1
0: 1	1	11.3	12.4	13.6	14.9	16.3	17.8	19.4
0: 2	2	12.5	13.7	15.0	16.3	17.8	19.4	21.1
0: 3	3	13.1	14.3	15.5	16.9	18.4	20.0	21.8
0: 4	4	13.4	14.5	15.8	17.2	18.7	20.3	22.1
0: 5	5	13.5	14.7	15.9	17.3	18.8	20.5	22.3
0: 6	6	13.6	14.7	16.0	17.3	18.8	20.5	22.3
0: 7	7	13.7	14.8	16.0	17.3	18.8	20.5	22.3
0: 8	8	13.6	14.7	15.9	17.3	18.7	20.4	22.2
0: 9	9	13.6	14.7	15.8	17.2	18.6	20.3	22.1
0:10	10	13.5	14.6	15.7	17.0	18.5	20.1	22.0
0:11	11	13.4	14.5	15.6	16.9	18.4	20.0	21.8
1: 0	12	13.4	14.4	15.5	16.8	18.2	19.8	21.6
1: 1	13	13.3	14.3	15.4	16.7	18.1	19.7	21.5
1: 2	14	13.2	14.2	15.3	16.6	18.0	19.5	21.3
1: 3	15	13.1	14.1	15.2	16.4	17.8	19.4	21.2
1: 4	16	13.1	14.0	15.1	16.3	17.7	19.3	21.0
1: 5	17	13.0	13.9	15.0	16.2	17.6	19.1	20.9
1: 6	18	12.9	13.9	14.9	16.1	17.5	19.0	20.8
1: 7	19	12.9	13.8	14.9	16.1	17.4	18.9	20.7
1: 8	20	12.8	13.7	14.8	16.0	17.3	18.8	20.6
1: 9	21	12.8	13.7	14.7	15.9	17.2	18.7	20.5
1:10	22	12.7	13.6	14.7	15.8	17.2	18.7	20.4
1:11	23	12.7	13.6	14.6	15.8	17.1	18.6	20.3
2: 0	24	12.7	13.6	14.6	15.7	17.0	18.5	20.3

Gráfico 12. IMC para niños de 0 a 2 años. Organización mundial de la salud.

Year: Month	Months	-3 SD	-2 SD	-1 SD	Median	1 SD	2 SD	3 SD
2: 0	24	12.9	13.8	14.8	16.0	17.3	18.9	20.6
2: 1	25	12.8	13.8	14.8	16.0	17.3	18.8	20.5
2: 2	26	12.8	13.7	14.8	15.9	17.3	18.8	20.5
2: 3	27	12.7	13.7	14.7	15.9	17.2	18.7	20.4
2: 4	28	12.7	13.6	14.7	15.9	17.2	18.7	20.4
2: 5	29	12.7	13.6	14.7	15.8	17.1	18.6	20.3
2: 6	30	12.6	13.6	14.6	15.8	17.1	18.6	20.2
2: 7	31	12.6	13.5	14.6	15.8	17.1	18.5	20.2
2: 8	32	12.5	13.5	14.6	15.7	17.0	18.5	20.1
2: 9	33	12.5	13.5	14.5	15.7	17.0	18.5	20.1
2:10	34	12.5	13.4	14.5	15.7	17.0	18.4	20.0
2:11	35	12.4	13.4	14.5	15.6	16.9	18.4	20.0
3: 0	36	12.4	13.4	14.4	15.6	16.9	18.4	20.0
3: 1	37	12.4	13.3	14.4	15.6	16.9	18.3	19.9
3: 2	38	12.3	13.3	14.4	15.5	16.8	18.3	19.9
3: 3	39	12.3	13.3	14.3	15.5	16.8	18.3	19.9
3: 4	40	12.3	13.2	14.3	15.5	16.8	18.2	19.9
3: 5	41	12.2	13.2	14.3	15.5	16.8	18.2	19.9
3: 6	42	12.2	13.2	14.3	15.4	16.8	18.2	19.8
3: 7	43	12.2	13.2	14.2	15.4	16.7	18.2	19.8
3: 8	44	12.2	13.1	14.2	15.4	16.7	18.2	19.8
3: 9	45	12.2	13.1	14.2	15.4	16.7	18.2	19.8
3:10	46	12.1	13.1	14.2	15.4	16.7	18.2	19.8
3:11	47	12.1	13.1	14.2	15.3	16.7	18.2	19.9
4: 0	48	12.1	13.1	14.1	15.3	16.7	18.2	19.9
4: 1	49	12.1	13.0	14.1	15.3	16.7	18.2	19.9
4: 2	50	12.1	13.0	14.1	15.3	16.7	18.2	19.9
4: 3	51	12.1	13.0	14.1	15.3	16.6	18.2	19.9

Gráfico 13. IMC para niños de 2 a 5 años. Organización mundial de la salud.

10.6. ANEXO 6. TEST DE CALIDAD DE VIDA PEDSQL

Nº de identificación _____

Fecha: _____

PedsQL™

Cuestionario de calidad de vida pediátrica

Escalas para bebés

Spanish (Spain)

CUESTIONARIO para PADRES de BEBÉS (de 1 a 12 meses)

INSTRUCCIONES

En las páginas siguientes se enumeran una serie de cosas que pueden ser un problema para su hijo/a.

Díganos **hasta qué punto** estas cosas han sido **un problema** para **su hijo/a** durante el **último MES**, marcando con un círculo:

- 0** si **nunca** es un problema
- 1** si **casi nunca** es un problema
- 2** si **a veces** es un problema
- 3** si **frecuentemente** es un problema
- 4** si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas ni incorrectas.
Consúltenos si no entiende alguna pregunta.

En el último **MES**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

FUNCIONAMIENTO FISICO (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Bajo nivel de energía	0	1	2	3	4
2. Dificultad para participar en el juego activo	0	1	2	3	4
3. Tener dolores o molestias	0	1	2	3	4
4. Sentirse cansado/a	0	1	2	3	4
5. Estar aletargado/a	0	1	2	3	4
6. Descansar mucho	0	1	2	3	4

SINTOMAS FISICOS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Tener gases	0	1	2	3	4
2. Tener reflujo después de comer	0	1	2	3	4
3. Dificultad para respirar	0	1	2	3	4
4. Tener malestar estomacal	0	1	2	3	4
5. Dificultad para tragar	0	1	2	3	4
6. Tener estreñimiento	0	1	2	3	4
7. Tener erupciones	0	1	2	3	4
8. Tener diarrea	0	1	2	3	4
9. Silbidos al respirar	0	1	2	3	4
10. Vómitos	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. Sentir temor o miedo	0	1	2	3	4
2. Estar enfadado/a	0	1	2	3	4
3. Llorar o disgustarse cuando se le deja solo/a	0	1	2	3	4
4. Dificultad para calmarse cuando está disgustado/a	0	1	2	3	4
5. Dificultad para quedarse dormido/a	0	1	2	3	4
6. Llorar o disgustarse cuando se le coge en brazos	0	1	2	3	4
7. Sentirse triste	0	1	2	3	4
8. Dificultad para calmarse cuando la/lo levantan o sostienen en brazos	0	1	2	3	4
9. Dificultad para dormir la mayor parte de la noche	0	1	2	3	4
10. Llorar mucho	0	1	2	3	4
11. Sentirse irritable	0	1	2	3	4
12. Dificultad para hacer siestas durante el día	0	1	2	3	4

En el último **MES**, hasta qué punto ha sido un **problema** para su hijo/a...

FUNCIONAMIENTO SOCIAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. No sonreír a los demás	0	1	2	3	4
2. No reír al hacerle cosquillas	0	1	2	3	4
3. No establecer contacto visual con el cuidador	0	1	2	3	4
4. No reír cuando se le coge en brazos	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO COGNITIVO (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	A veces	Frecuentemente	Casi siempre
1. No imitar las acciones de los cuidadores	0	1	2	3	4
2. No imitar las expresiones faciales de los cuidadores	0	1	2	3	4
3. No imitar los sonidos que hacen los cuidadores	0	1	2	3	4
4. No ser capaz de fijar su atención en objetos	0	1	2	3	4

User agreement

Special Terms

Mapi Research Trust, a non-for-profit organisation subject to the terms of the French law of 1st July 1901, registered in Carpentras under number 453 979 346, whose business address is 27 rue de la Villette, 69003 Lyon, France, hereafter referred to as "Mapi" and the User, as defined herein, (each referred to singularly as a "Party" and/or collectively as the "Parties"), do hereby agree to the following User Agreement Special and General Terms:

Mapi Research Trust
Information Support Unit
27 rue de la Villette
69003 Lyon
France
Telephone: +33 (0)4 72 13 65 75
Fax: +33 (0)4 72 13 66 82
Email: PROinformation@mapi-trust.org

Recitals

The User acknowledges that it is subject to these Special Terms and to the General Terms of the Agreement, which are included in Appendix 1 to these Special Terms and fully incorporated herein by reference. Under the Agreement, the Questionnaire referenced herein is licensed, not sold, to the User by Mapi for use only in accordance with the terms and conditions defined herein. Mapi reserves all rights not expressly granted to the User.

The Parties, in these Special Terms, intend to detail the special conditions of their partnership.

The Parties intend that all capitalized terms in the Special Terms have the same definitions as those given in article 1 of the General Terms included in Appendix 1.

In this respect, the Parties have agreed as follows:

Article 1. Conditions Specific to the User

Section 1.01 Identification of the User

User name	Inmaculada Moreno
Legal Form	Universidad Complutense
Address	Av Complutense, Madrid
Country	Spain
Name of the contact in charge of the Agreement	Inmaculada Moreno
Telephone number	670534020
Fax number	
Email address	inmaculadamoreno7@gmail.com
if different:	
Legal Form	
Address	
Country	

Section 1.02 Identification of the Questionnaire

Title	Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™)
Author(s)	Varni James W
Owner	Varni James W, PhD

Copyright	Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D. All rights reserved
Original bibliographic references	See Appendix 2

Article 2. Rights to Use

Section 2.01 Context of the Use of the Questionnaire

The User undertakes to only use the Questionnaire in the context of the Study as defined hereafter.

Context of use	Clinical project or study
Title	Chest Therapy in Neurological Infants
Disease or condition	
Type of research	Clinical trial
Number of patient expected	30
Number of submission to the Questionnaire for each patient	1
Term of clinical follow-up for each patient	6 month
Mode of administration	Paper

Section 2.02 Conditions for Use

The User undertakes to use the Questionnaire in accordance with the conditions for use defined hereafter.

(a) Rights transferred

Acting in the Author's name, Mapi transfers the following limited, non-exclusive rights, to the User (the "Limited Rights")

(i) to use the Questionnaire, only as part of the Study; this right is made up exclusively of the right to communicate it to the Beneficiaries only, free of charge, by any means of communication and by any means of remote distribution known or unknown to date, subject to respecting the conditions for use described hereafter; and

(ii) to reproduce the Questionnaire, only as part of the Study; this right is made up exclusively of the right to physically establish the Questionnaire or to have it physically established, on any paper, electronic, analog or digital medium, and in particular documents, articles, studies, observations, medical publications, websites whether or not protected by restricted access, CD, DVD, CD-ROM, hard disk, USB flash drive, for the Beneficiaries only and subject to respecting the conditions for use described hereafter; and

(iii) Should the Questionnaire not already have been translated into the language requested, the User is entitled to translate the Questionnaire or have it translated in this language, subject to informing Mapi of the same beforehand by the signature of a Translation Agreement and to providing a copy of the translation thus obtained as soon as possible to Mapi.

The User acknowledges and accepts that it is not entitled to amend, condense, adapt, reorganise the Questionnaire on any medium whatsoever, in any way whatsoever, even minor, without Mapi's prior specific written consent.

(b) Specific conditions for the Author

The Author has intended to transfer a part of the copyright on the Questionnaire and/or the Documentation to Mapi in order to enable Mapi to make it available to the User for the purpose of the Study, subject to the User respecting the following conditions:

User shall not modify, abridge, condense, translate, adapt, recast or transform the Questionnaire in any manner or form, including but not limited to any minor or significant change in wordings or organisation in the Questionnaire, without the prior written agreement of the Author. If permission is granted, any improvements, modifications, or enhancements to the Questionnaire which may be conceived or developed, including translations and modules, shall become the property of the Author.

The User therefore undertakes to respect these special terms.

(c) Specific conditions for the Questionnaire

- Use in Individual clinical practice or Research study / project

The User undertakes never to duplicate, transfer or publish the Questionnaire without indicating the Copyright Notice.

- In the case of use of an electronic version of the Questionnaire, the User undertakes to respect the following special obligations:

- Not modify the questionnaire (items and response scales, including the response scale numbers from 0-4)
- Cite the reference publications
- Insert the copyright notice on all pages/screens on which the Questionnaire will be presented and insert the Trademark information:

PedsQL™, Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D. All rights reserved.

- Mention the following information: "PedsQL™ contact information and permission to use: Mapi Research Trust, Lyon, France. E-mail: PROinformation@mapi-trust.org – Internet: www.proqolid.org and www.pedsqol.org/index.html "

- Submit the screenshots of the US English original version of all the Pages where the Questionnaire appears to the Author, through Mapi

Research Trust, before implementation in the translated versions and before release for approval and to check that the above-mentioned requirements have been respected.

- Use in a publication:

In the case of a publication, article, study or observation on paper or electronic format of the Questionnaire, the User undertakes to respect the following special obligations:

- not to include any full copy of the Questionnaire, but a version with the indication "sample copy, do not use without permission"
- to indicate the name and copyright notice of the author
- to include the reference publications of the Questionnaire
- to indicate the details of Mapi Research Trust for any information on the Questionnaire as follows: contact information and permission to use: Mapi Research Trust, Lyon, France. E-mail: PROinformation@mapi-trust.org – Internet: www.proqolid.org and www.pedsqol.org
- to provide Mapi, as soon as possible, with a copy of any publication regarding the Questionnaire, for information purposes.

- Use for dissemination or marketing:

In the case of use in a dissemination/marketing context:

- On a website with unrestricted access:

In the case of publication on a website with unrestricted access, the User undertakes only to include a copy of the Questionnaire that cannot be amended, including the watermark on all pages or screens indicating "Sample copy – do not use without permission" along with the copyright notice and Mapi Research Trust's contact information.

- On a website with restricted access:

In the case of publication on a website with restricted access, the User may include a version of the Questionnaire that may be amended, subject to this version being protected by a sufficiently secure access to only allow the Beneficiaries to access it.

Article 3. Term

Mapi transfers the Limited Rights to use the Questionnaire as from the date of delivery of the Questionnaire to the User and for the whole period of the Study.

Article 4. Beneficiaries

The Parties agree that the User may communicate the Questionnaire in accordance with the conditions defined above to the Beneficiaries involved in the Study only, in relation to the Study defined in section 2.01.

Article 5. Territories and Languages

Mapi transfers the Limited Rights to use the Questionnaire on the following territories and in the languages indicated in the table below:

Language
Spanish for Spain

Versions/Modules
PedsQL™ Infant Scales

Article 6. Price and Payment Terms

The User undertakes in relation to Mapi to pay the price owed in return for the availability of the Questionnaire, according to the prices set out below, depending on the languages requested and the costs of using the Questionnaire, in accordance with the terms and conditions described in section 6.02 of the General Terms included in Appendix 1.

Access to the Questionnaire in non-funded academic research and individual clinical practice is free of charge.

Agreed and acknowledged by

User's name: Inmaculada Moreno

Date:
11/08/2015

Appendix 1 to the Special Terms: User Agreement General Terms

User has read and accepted the Mapi's General Terms of the Agreement, which are available on http://www.proqolid.org/terms_conditions/user_agreement_general_terms)

Appendix 2 to the Special Terms: References

Generic Core Scales:

- Varni JW, et al. The PedsQL™: Measurement Model for the Pediatric Quality of Life Inventory. Medical Care, 1999; 37(2):126-139
- Varni, J.W., et al. The PedsQL™ 4.0: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales in healthy and patient populations. Medical Care, 2001; 39(8): 800-812.
- Varni, J.W., et al. (2002). The PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales: Sensitivity, responsiveness, and impact on clinical decision-making. Journal of Behavioral Medicine, 25, 175-193.
- Varni, J.W., et al. (2003). The PedsQL™ 4.0 as a pediatric population health measure: Feasibility, reliability, and validity. Ambulatory Pediatrics, 3, 329-341.
- Chan, K.S., Mangione-Smith, R., Burwinkle, T.M., Rosen, M., & Varni, J.W. (2005). The PedsQL™: Reliability and validity of the Short-Form Generic Core Scales and Asthma Module. Medical Care, 43, 256-265.
- Varni, J.W., & Limbers, C.A. (2009). The PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales Young Adult Version: Feasibility, reliability and validity in a university student population. Journal of Health Psychology, 14, 611-622.

Asthma Module:

- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Rapoff, M.A., Kamps, J.L., & Olson, N. The PedsQL™ in pediatric asthma: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales and Asthma Module. Journal of Behavioral Medicine, 2004; 27:297-318.
- Chan, K.S., Mangione-Smith, R., Burwinkle, T.M., Rosen, M., & Varni, J.W. (2005). The PedsQL™: Reliability and validity of the Short-Form Generic Core Scales and Asthma Module. Medical Care, 43, 256-265.

Brain Tumor Module:

- Palmer, S.N., Meeske, K.A., Katz, E.R., Burwinke, T.M., & Varni, J.W. (2007). The PedsQL™ Brain Tumor Module: Initial reliability and validity. Pediatric Blood and Cancer, 49, 287-293.

Cancer Module:

- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Katz, E.R., Meeske, K., & Dickinson, P. The PedsQL™ in pediatric cancer: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales, Multidimensional Fatigue Scale, and Cancer Module. Cancer, 2002; 94: 2090-2106.
- Robert RS, Paxton RJ, Palla SL, Yang G, Askins MA, Joy SE, Ater JL. Feasibility, reliability, and validity of the pediatric quality of life inventory™ generic core scales, cancer module, and multidimensional fatigue scale in long-term adult survivors of pediatric cancer. Pediatric Blood & Cancer 2012; 59:703-707.

Cerebral Palsy Module:

- Varni JW, Burwinkle TM, Berrin SJ, Sherman SA, Artavia K, Malcarne VL, Chambers HG (2006). The PedsQL™ in Pediatric Cerebral Palsy: Reliability, Validity, and Sensitivity of the Generic Core Scales and Cerebral Palsy Module. Developmental Medicine and Child Neurology, 48: 442-449.

Cardiac Module:

- Uzark, K., Jones, K., Burwinkle, T.M., & Varni, J.W. The Pediatric Quality of Life Inventory™ in children with heart disease. Progress in Pediatric Cardiology, 2003; 18:141-148.
- Uzark, K., Jones, K., Slusher, J., Limbers, C.A., Burwinkle, T.M., & Varni, J.W. (2008). Quality of life in children with heart disease as perceived by children and parents. Pediatrics, 121, e1060-e1067.

Cognitive Functioning Scale:

- McCarthy, M.L., MacKenzie, E.J., Durbin, D.R., Aitken, M.E., Jaffe, K.M., Paidas, C.N. et al. (2005). The Pediatric Quality of Life Inventory: An evaluation of its reliability and validity for children with traumatic brain injury. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 86, 1901-1909.
- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Katz, E.R., Meeske, K., & Dickinson, P. (2002). The PedsQL™ in pediatric cancer: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales, Multidimensional Fatigue Scale, and Cancer Module. *Cancer*, 94, 2090-2106.
- Varni, J.W., Limbers, C.A., Sorensen, L.G., Neighbors, K., Martz, K., Bucuvalas, J.C., & Alonso, E.M. (2011). PedsQL™ Cognitive Functioning Scale in pediatric liver transplant recipients: Feasibility, reliability and validity. *Quality of Life Research*, 20, 913-921.

Diabetes Module:

- Varni, J.W., Curtis, B.H., Abetz, L.N., Lasch, K.E., Piau, E.C., & Zeytoonjian, A.A. (2013). Content validity of the PedsQL™ 3.2 Diabetes Module in newly diagnosed patients with Type 1 Diabetes Mellitus ages 8-45. *Quality of Life Research*, 22, 2169-2181.
- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Jacobs, J.R., Gottschalk, M., Kaufman, F., & Jones, K.L. The PedsQL™ in Type 1 and Type 2 diabetes: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales and Type 1 Diabetes Module. *Diabetes Care*, 2003; 26: 631-637.
- Nansel, T.R., Weisberg-Benchell, J., Wysocki, T., Laffel, L. & Anderson, B. (2008). Quality of life in children with Type 1 diabetes: A comparison of general and disease-specific measures and support for a unitary diabetes quality of life construct. *Diabetic Medicine*, 25, 1316-1323.
- Naughton, M.J., Ruggiero, A.M., Lawrence, J.M., Imperatore, G., Klingensmith, G.J. Waitzfelder, B., McKeown, R.E., Standiford, D.A., Liese, A.D., & Loots, B. (2008). Health-related quality of life of children and adolescents with type 1 or type 2 diabetes mellitus: SEARCH for Diabetes In Youth Study. *Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine*, 162, 649-657.
- Hilliard, M.E., Lawrence, J.M., Modi, A.C., Anderson, A., Crume, T., Dolan, L.M., Merchant, A.T., Yi-Frazier, J.P., & Hood, K.K. (2013). Identification of minimal clinically important difference scores of the Pediatric Quality of Life Inventory in children, adolescents, and young adults with Type 1 and Type 2 diabetes. *Diabetes Care*, 36, 1891-1897.

Duchenne Muscular Dystrophy Module:

- Uzark, K., King, E., Cripe, L., Spicer, R., Sage, J., Kinnett, K., Wong, B., Pratt, J., & Varni, J.W. (2012). Health-related quality of life in children and adolescents with Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*, 130, e1559-e1566.

-

End Stage Renal Disease Module:

- Goldstein, S.L., Graham, N., Warady, B.A., Seikaly, M., McDonald, R., Burwinkle, T.M., Limbers, C.A., & Varni, J.W. (2008). Measuring health-related quality of life in children with ESRD: Performance of the Generic and ESRD-Specific Instrument of the Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™). *American Journal of Kidney Diseases*, 51, 285-297.

Eosinophilic Esophagitis:

- Franciosi, J.P., Hommel, K.A., Bendo, C.B., King, E.C., Collins, M.H., Eby, M.D., Marsolo, K., Abonia, J.P., von Tiehl, K.F., Putnam, P.E., Greenler, A.J., Greenberg, A.B., Bryson, R.A., Davis, C.M., Olive, A.P., Gupta, S.K., Erwin, E.A., Klennert, M.D., Spengel, J.M., Denham, J.M., Furuta, G.T., Rothenberg, M.E., & Varni, J.W. (2013). PedsQL™ Eosinophilic Esophagitis Module: Feasibility, reliability and validity. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 57, 57-66.
- Franciosi, J.P., Hommel, K.A., Greenberg, A.B., Debrosse, C.W., Greenler, A.J., Abonia, J.P., Rothenberg, M.E., & Varni, J.W. (2012). Development of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Eosinophilic Esophagitis Module items: Qualitative methods. *BMC Gastroenterology*, 12:135, 1-8.
- Franciosi J.P., Hommel, K.A., Debrosse, C.W., Greenberg, A.B., Greenler, A.J., Abonia, J.P., Rothenberg, M.E., & Varni, J.W. (2012). Quality of life in paediatric eosinophilic oesophagitis: What is important to patients? *Child: Care, Health and Development*, 38, 477-483.

Family impact Module:

- Varni, J.W., Sherman, S.A., Burwinkle, T.M., Dickinson, P.E., & Dixon, P. (2004). The PedsQL™ Family Impact Module: Preliminary reliability and validity. *Health and Quality of Life Outcomes*; 2 (55), 1-6.
- Medrano, G.R., Berlin, K.S., & Davies, W.H. (2013). Utility of the PedsQL™ Family Impact Module: Assessing the psychometric properties in a community sample. *Quality of Life Research*, 22, 2899-2907.
- Jiang, X., Sun, L., Wang, B., Yang, X., Shang, L., & Zhang, Y. (2013). Health-related quality of life among children with recurrent respiratory tract infections in Xi'an, China. *PLoS One*, 8(2): e56945.
- Mano, K.E., Khan, K.A., Ladwig, R.J., & Weisman, S.J. (2011). The impact of pediatric chronic pain on parents' health-related quality of life and family functioning: Reliability and validity of the PedsQL 4.0 Family Impact Module. *Journal of Pediatric Psychology*, 36, 517-527.

Gastrointestinal Symptoms Module:

- Varni, J.W., Bendo, C.B., Denham, J., Shulman, R.J., Self, M.M., Neigut, D.A., Nurko S., Patel, A.S, Franciosi, J.P., Saps, M., Verga, B., Smith, A., Yeckes, A., Heinz, N., Langseder, A., Saeed, S., Zacur, G.M., & Pohl, J.F. (in press). PedsQL™ Gastrointestinal Symptoms Module: Feasibility, reliability, and validity. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*.
- Varni, J.W., Bendo, C.B., Denham, J., Shulman, R.J., Self, M.M., Neigut, D.A., Nurko, S., Patel, A.S, Franciosi, J.P., Saps, M., Yeckes, A., Langseder, A., Saeed, S., & Pohl, J.F. (in press). PedsQL™ Gastrointestinal Symptoms Scales and Gastrointestinal Worry Scales in pediatric patients with functional and organic gastrointestinal diseases in comparison to healthy controls. *Quality of Life Research*.
- Varni, J.W., Kay, M.T., Limbers, C.A., Franciosi, J.P., & Pohl, J.F. (2012). PedsQL™ Gastrointestinal Symptoms Module item development: Qualitative methods. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 54, 664-671.

Gastrointestinal Symptoms Scales:

- Varni, J.W., Bendo, C.B., Denham, J., Shulman, R.J., Self, M.M., Neigut, D.A., Nurko S., Patel, A.S, Franciosi, J.P., Saps, M., Verga, B., Smith, A., Yeckes, A., Heinz, N., Langseder, A., Saeed, S., Zacur, G.M., & Pohl, J.F. (2014). PedsQL™ Gastrointestinal Symptoms Module: Feasibility, reliability, and validity. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 59, 347–355.
- Varni, J.W., Bendo, C.B., Denham, J., Shulman, R.J., Self, M.M., Neigut, D.A., Nurko, S., Patel, A.S, Franciosi, J.P., Saps, M., Yeckes, A., Langseder, A., Saeed, S., & Pohl, J.F. (in press). PedsQL™ Gastrointestinal Symptoms Scales and Gastrointestinal Worry Scales in pediatric patients with functional and organic gastrointestinal diseases in comparison to healthy controls. *Quality of Life Research*.
- Varni, J.W., Kay, M.T., Limbers, C.A., Franciosi, J.P., & Pohl, J.F. (2012). PedsQL™ Gastrointestinal Symptoms Module item development: Qualitative methods. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 54, 664-671.

General Well-Being Scale:

- Varni, J.W., Seid, M., & Kurtin, P.S. (1999). Pediatric health-related quality of life measurement technology: A guide for health care decision makes. *Journal of Clinical Outcomes Management*, 6, 33-40.
- Hallstrand, T.S., Curtis, J.R., Aitken, M.L., & Sullivan, S.D. (2003). Quality of life in adolescents with mild asthma. *Pediatric Pulmonology*, 36, 536-543.

Healthcare Satisfaction Generic Module:

- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Dickinson, P., Sherman, S.A., Dixon, P., Ervice, J.A., Leyden, P.A. & Sadler, B.L. (2004). Evaluation of the built environment at a Children's Convalescent Hospital: Development of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Parent and Staff Satisfaction Measures for pediatric health care facilities. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 2004; 25:10-25.
- Li, J., Yuan, L., Wu, Y., Luan, Y., & Hao, Y. (2013). The Chinese version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ (PedsQL™) healthcare satisfaction generic module (version 3.0): Psychometric evaluation. *Health and Quality of Life Outcomes*, 11(1):113.
- de Souza, F.M., Molina, J., Terreri, M.T., Hilário, M.O., & Len, CA. (2012). Reliability of the Pediatric Quality of Life Inventory - Healthcare Satisfaction Generic Module 3.0 version for the assessment of the quality of care of children with chronic diseases. *Journal of Pediatrics (Rio J)*, 88, 54-60.

Health Care Satisfaction Module specific for Hematology/Oncology:

- Varni, J.W., Quiggins, D.J.L., & Ayala, G.X. (2000). Development of the Pediatric Hematology/Oncology Parent Satisfaction survey. *Children's Health Care*, 29, 243-255.

Infant Scales:

- Varni, J.W., Limbers, C.A., Neighbors, K., Schulz, K., Lieu, J.E.C., Heffer, R.W., Tuzinkiewicz, K., Mangione-Smith, R., Zimmerman, J.J., & Alonso, E.M. (2011). The PedsQL™ Infant Scales: Feasibility, internal consistency reliability and validity in healthy and ill infants. *Quality of Life Research*, 20, 45-55.
- Grindler, D.J., Blank, S.J., Schulz, K.A., Witsell, D.L., & Lieu, J.E. (2014). Impact of otitis media severity on children's quality of life. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 151, 333–340.
- Bell, N., Kruse, S., Simons, R.K., & Brussoni, M. (2014). A spatial analysis of functional outcomes and quality of life outcomes after pediatric injury. *Injury Epidemiology*, 1:16, 1-10.

Multidimensional Fatigue Scale:

- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Katz, E.R., Meeske, K., & Dickinson, P. (2002). The PedsQL™ in pediatric cancer: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales, Multidimensional Fatigue Scale, and Cancer Module. *Cancer*, 94, 2090-2106.

- Varni, J. W., Beaujean, A., & Limbers, C. A. (2013). Factorial invariance of pediatric patient self-reported fatigue across age and gender: A multigroup confirmatory factor analysis approach utilizing the PedsQL™ Multidimensional Fatigue Scale. *Quality of Life Research*, 22, 2581-2594.
- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., & Szer, I.S. (2004). The PedsQL™ Multidimensional Fatigue Scale in pediatric rheumatology: Reliability and validity. *Journal of Rheumatology*; 31, 2494-2500.
- Varni, J.W., & Limbers, C.A. (2008). The PedsQL™ Multidimensional Fatigue Scale in young adults: Feasibility, reliability and validity in a university student population. *Quality of Life Research*, 17, 105-114.
- Panepinto, J.A., Torres, S., Bendo, C.B., McCavit, T.L., Dinu, B., Sherman-Bien, S., Bemrich-Stolz, C., & Varni, J.W. (2014). PedsQL™ Multidimensional Fatigue Scale in sickle cell disease: Feasibility, reliability and validity. *Pediatric Blood & Cancer*, 61, 171–177.

Neurofibromatosis Type 1 Module:

- Nutakki, K., Hingtgen, C.M., Monahan, P., Varni, J.W., & Swigonski, N.L. (2013). Development of the adult PedsQL™ Neurofibromatosis Type 1 Module: Initial feasibility, reliability and validity. *Health and Quality of Life Outcomes*, 11:21, 1-9

Neuromuscular Module:

- Iannaccone, S.T., Hynan, L.S., Morton, A., Buchanan, R., Limbers, C.A., & Varni, J.W. (2009). The PedsQL™ in pediatric patients with Spinal Muscular Atrophy: Feasibility, reliability, and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales and Neuromuscular Module. *Neuromuscular Disorders*, 19, 805-812.
- Davis, S.E., Hynan, L.S., Limbers, C.A., Andersen, C.M., Greene, M.C., Varni, J.W., & Iannaccone, S.T. (2010). The PedsQL™ in pediatric patients with Duchenne Muscular Dystrophy: Feasibility, reliability, and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Neuromuscular Module and Generic Core Scales. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease*, 11, 97-109.

Oral Health Scale:

- Steele, M.M., Steele, R.G., & Varni, J.W. (2009). Reliability and validity of the PedsQL™ Oral Health Scale: Measuring the relationship between child oral health and health-related quality of life. *Children's Health Care*, 38, 228-224.

Pediatric Pain Coping Inventory™:

- Varni, J.W., Waldron, S.A., Gragg, R.A., Rapoff, M.A., Bernstein, B.H., Lindsley, C.B., & Newcomb, M.D (1996). Development of the Waldron/Varni Pediatric Pain Coping Inventory. *Pain*, 67, 141-150.

Pediatric Pain Questionnaire:

- Varni, J.W., Thompson, K.L., & Hanson, V. (1987). The Varni/Thompson Pediatric Pain Questionnaire: I. Chronic musculoskeletal pain in juvenile rheumatoid arthritis. *Pain*, 28, 27-38.

Present Functioning Visual Analogue Scales:

- Sherman, S.A., Eisen, S., Burwinkle, T.M., & Varni, J.W. (2006). The PedsQL™ Present Functioning Visual Analogue Scales: Preliminary reliability and validity. *Health and Quality of Life Outcomes*, 4:75, 1-10.

Sickle Cell Disease Module:

- Panepinto, J.A., Torres, S., Bendo, C.B., McCavit, T.L., Dinu, B., Sherman-Bien, S., Bemrich-Stolz, C., & Varni, J.W. (2013). PedsQL™ Sickle Cell Disease Module: Feasibility, reliability and validity. *Pediatric Blood & Cancer*, 60, 1338–1344.
- Panepinto, J.A., Torres, S., & Varni, J.W. (2012). Development of the PedsQL™ Sickle Cell Disease Module items: Qualitative methods. *Quality of Life Research*, 21, 341-357.

Stem Cell Transplant Module:

- Lawitschka, A., Güclü, E.D., Varni, J.W., Putz, M., Wolff, D., Pavletic, S., Greinix, H., Peters, C., & Felder-Puig, R. (2014). Health-related quality of life in pediatric patients after allogeneic SCT: Development of the PedsQL™ Stem Cell Transplant Module and results of a pilot study. *Bone Marrow Transplantation*, 49, 1093–1097.

Rheumatology Module:

- Varni, J.W., Seid, M., Knight, T.S., Burwinkle, T.M., Brown, J., & Szer, I.S. (2002). The PedsQL™ in pediatric rheumatology: Reliability, validity, and responsiveness of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales and Rheumatology Module. *Arthritis and Rheumatism*, 2002; 46: 714-725.

Transplant Module:

- Weissberg-Benchell, J., Zielinski, T.E., Rodgers, S., Greenley, R.N., Askenazi, D., Goldstein, S.L., Fredericks, E.M., McDiarmid, S., Williams, L., Limbers, C.A., Tuzinkiewicz, K., Lerret, S., Alonso, E.M., & Varni, J.W. (2010). Pediatric health-related quality of life: Feasibility, reliability and validity of the PedsQL™ Transplant Module. *American Journal of Transplantation*, 10, 1677-1685.

**10.7. ANEXO 7. TALLER DE HIGIENE POSTURAL Y FISIOTERAPIA
RESPIRATORIA**

TALLER DE HIGIENE POSTURAL Y FISIOTERAPIA RESPIRATORIA.

Los talleres se compusieron de una parte teórica y otra práctica en grupos para promover la adhesión del paciente al programa educativo, se alternaron en la misma sesión de grupo, partes teóricas colectiva, en el juego de conocimiento y parte práctica en grupos, alternando saber hacer (adquisición de técnica) y habilidades (uso de la técnica para el momento apropiado).

Todos los talleres se basaron en la interacción entre los padres y el fisioterapeuta. El fisioterapeuta respondió a las preguntas de los padres cuando se produjeron, sin anticipar su petición, creando un ambiente de confianza y se les motivó en su aprendizaje.

Los principales puntos de atención en los que se centraba el taller eran los siguientes:

1. Distinción de síntomas entre vías respiratorias altas e inferiores (Catarrros o resfriado común; Bronquiolitis; Neumonías). Observar, escuchar, valorar e identificar los síntomas. Con el objetivo de tomar la decisión correcta, por ejemplo, acudir a la consulta de pediatría en vez de a urgencias del hospital.
2. Postura y movimiento: toma de consciencia de los factores que influyen en la respiración (Hipertonía, Hipotonía, Inmovilidad, Postura, Posición y deformidades torácicas)
3. Conocimiento de los patrones respiratorios atípicos y reconocimiento de los de nuestros hijos. Se realiza ventilación dirigida, corrigiendo los movimientos paradójicos y los asincronismos ventilatorios; aplicando una ventilación de tipo diafragmático-abdominal con el objetivo de adquirir un ritmo ventilatorio constante y aumento del volumen corriente.
4. Prevención: importancia de la higiene postural para prevenir posibles complicaciones respiratorias derivados de malas posturas. Prevenir o corregir la deformidad esquelética. Mantener la alineación de la columna vertebral, caja torácica, hombros y escápulas. Promover una mayor tolerancia a la posición óptima.
5. Efectos del posicionamiento; aprender la adecuada posición en decúbito, sedestación y bipedestación. El posicionamiento en sedestación y semisentado se recomendaron frente al decúbito supino. Las posiciones que se recomendaron para una alimentación oral es sentado derecho, con una correcta alineación de cintura pélvica y escapular. En decúbito para los niños con RGE se recomendó inclinación hacia arriba de la cama.
6. Introducción del movimiento de manera pasiva de la caja torácica (ilustración 5), con el objetivo de favorecer la ventilación de todos los segmentos pulmonares. Movilidad lateral (movilidad de la rotación axial, apertura funcional de la caja torácica junto con flexión lateral torácica)
7. Estrategia ventilatoria: la respiración en las actividades en la vida diaria.
8. Juegos de control postural y respiratorios. Se instruyó a jugar a los padres con sus hijos en decúbito lateral con juguetes por encima de la cabeza para que facilitasen la apertura lateral. Esta ampliación del pecho puede acentuar las fuerzas gravitacionales del parénquima pulmonar, lo que consigue un estado de inflación óptima y específica, así como favorece la expansión torácica.